

Über submuköse Gaumenspalten

Elisabeth Uhl

1970



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548328_0081

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Hans Heinrich Naumann

Mitberichterstatter: Priv.-Doz. Dr. Ernst Loebell

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 10.11.1970



Über submuköse Gaumenspalten

A. Einleitung	Seite	1
B. Ätiologie	"	2 - 4
C. Klinischer Befund	"	5 - 7
1. Mundhöhle	"	5 - 6
2. Nasenrachen	"	6
3. Nase	"	6 - 7
4. Ohr	"	7
D. Der velopharyngeale Verschuß	"	8 - 14
1. Der normale Verschußmechanismus	"	8 - 9
2. Die Verschußfunktion bei der submukösen Gaumenspalte	"	9 - 13
3. Untersuchungsmethoden	"	13 - 14
E. Symptome	"	15 - 20
1. Rhinolalia aperta	"	15 - 18
2. Atemmängel	"	18 - 19
3. Störung des Schluckvorganges	"	19
4. Ohrerkrankungen	"	19
5. Verzögerung der Sprachentwicklung	"	19 - 20
F. Therapie	"	21 - 26
I. Operationsmethoden	"	21 - 25
II. Sprachbehandlung	"	25 - 26
G. Material und Methodik	"	27 - 31
1. Krankengut	"	27
2. Methodik	"	27 - 31
H. Eigene Untersuchungen	"	31 - 88
K. Diskussion	"	89 - 96
L. Zusammenfassung	"	97
M. Literatur	"	98 - 101

A. Einleitung

Als submuköse Gaumenspalte bezeichnen wir eine Spaltbildung im hinteren Anteil des harten und im angrenzenden Bereich des weichen Gaumens, von der nur die Ausbildung des Knochen- und Muskelgewebes betroffen ist. Die Schleimhautbedeckung ist dabei völlig intakt.

Die erste Beschreibung dieser Anomalie stammt aus dem Jahre 1825. ROUX (38) berichtet von einem jungen Mädchen: "Der harte Gaumen ermangelt in seiner ganzen Länge -in der mittleren Partie- seiner festen Anteile; die genetische Vereinigung der beiden Gaumenhälften hat sich nur an den weichen Teilen vollzogen."

1892 erscheint eine ausführliche Studie von LERMOYEZ unter dem Titel "L'insuffisance vélo-palatine". Er wählt den Ausdruck in Anlehnung an die Bezeichnung Aorteninsuffizienz, da hier das Velum den Nasenrachen nur unvollkommen gegen die Mundhöhle abschließt, wie bei jener die Aortenklappen das Ostium nur ungenügend verschließen (23).

Spätere Autoren ziehen die Bezeichnung "submuköse Gaumenspalte" nach der charakteristischen anatomischen Veränderung vor, da eine ganze Reihe anderer Störungen, wie zum Beispiel eine Velumparalyse, ebenfalls eine velopalatine Insuffizienz hervorrufen können.

In der vorliegenden Arbeit soll an Hand der darüber veröffentlichten Literatur eine zusammenfassende Darstellung dieser Anomalie gegeben werden. Außerdem wird über eigene Untersuchungen an 12 Patienten der Stimm- und Sprachabteilung der Universitäts-HNO-Klinik München berichtet.

B. Ätiologie

Die Gaumenentwicklung beginnt etwa in der 8. Embryonalwoche mit der Bildung der Gaumenfortsätze beiderseits im Bereich der seitlichen Mundhöhle. Gleichzeitig erfolgt die Ausbildung des Nasenseptums, das in der hinteren Verlängerung der Scheidewand der primären Nasenhöhle entsteht. Zu Beginn sind die Gaumenfortsätze nach abwärts gerichtet, die Zunge liegt zwischen ihnen. Im Verlauf der Entwicklung wird die Zunge dann zwischen ihnen herausgezogen, und sie lagern sich in horizontale Richtung um. Zunächst besteht zwischen den Fortsätzen eine Spalte. In der weiteren Entwicklung schließen sie sich an den primitiven Gaumen an und verwachsen untereinander - in der Richtung von vorne nach hinten- und mit dem unteren Rand des Nasenseptums. In der 10. bis 12. Woche ist der Gaumen gewöhnlich vollständig geschlossen (STARCK, 46).

Durch eine Störung dieser Verschmelzung entstehen die Gaumenspalten als echte Hemmungsmißbildungen. LANGENBECK (zit. nach 41) teilt sie in die folgenden drei Gruppen ein:

- 1) Fast völliges Fehlen der knöchernen Fortsätze, Schleimhaut des harten Gaumens fast ganz vorhanden, Spalte des Velums.
- 2) Spalte des harten und weichen Gaumens, Spaltung des harten Gaumens aber weiter nach vorne reichend als das Involucrum palati.
- 3) Kleine mediane Spalte, vollständig bedeckt von Schleimhaut.

Die letzte Form entspricht der submukösen Gaumenspalte, deren Anteil an der Gesamtheit aller Gaumenspalten mit einem Prozentsatz von 3,6 bis 5,2 % angegeben wird (PORTERFIELD, 36, REES u. Mitarb., 37, KRIENS, 20).

Anfänglich wird sie als Ergebnis einer unvollkommenen intrauterinen Heilung einer Gaumenspalte gedeutet (LERMOYEZ, 23). Später glaubt man an eine Störung im Zusammenwachsen der beiden Gaumenfortsätze, wofür verschiedenste Ursachen verantwortlich gemacht werden, wie eine mechanische Behinderung durch hyperplastische Rachenmandeln oder ein Dazwischenliegen der Zunge (FEIN, zit. nach 41) oder das Fehlen eines trophischen Reizes auf Grund der Unterentwicklung des hinteren Vomeranteiles (SEEMAN, 41). Nach heutiger Auffassung handelt es sich um eine isolierte Hemmung des mesodermalen Keimgewebes innerhalb der normal vereinigten Gaumenfortsätze (CALNAN, 8).

Als Ursachen sind tierexperimentell verschiedene exogene Faktoren wie Sauerstoffmangel, Fehlernährung, besonders Vitaminmangel, Strahlenbelastung, Verabreichung hoher Cortisondosen (GABKA, 12) nachgewiesen; statistisch ist ein gehäuftes Auftreten von Spaltbildungen nach Viruserkrankungen während der Schwangerschaft festgestellt.

Außerdem ist eine erbliche Belastung bekannt; der Prozentsatz der erblichen Gesichtsspalten liegt zwischen 15 und 20 Prozent. Der Erbgang ist nicht endgültig geklärt. GABKA (12), der ein großes Krankengut von 3137 Patienten auswertet, findet eine Verteilung von 70 Prozent rezessivem zu 30 Prozent dominantem Verhalten.

Für den Fall der submukösen Gaumenspalte kennen wir durch MAHLSTEDT (28) ein interessantes Beispiel mit dominantem Erbgang, bei dem in 3 Generationen einer 12-köpfigen Familie 9 submuköse Gaumenspalten aufgetreten sind (Abb. 1).

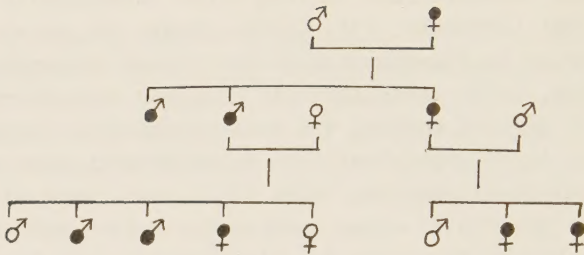


Abb. 1: Beispiel eines dominanten Erbganges bei der submukösen Gaumenspalte (nach MAHLSTEDT, 28).

o = gesund, • = Gaumenspaltenträger

C. Klinischer Befund

1. Mundhöhle

Auf den ersten Blick erscheint der Gaumen oft unauffällig; erst bei der genaueren Inspektion bemerkt man am Übergang vom harten zum weichen Gaumen einen kleinen dreieckigen oder reutenförmigen Schleimhautbezirk, der durch seine leicht bläulich schimmernde Farbe von der Umgebung absticht. Manchmal ist die Schleimhaut hier auch etwas nach der Nasenhöhle zu eingezogen.

Palpiert man diese Stelle, so findet man den Gaumen weich und eindrückbar; der untersuchende Finger tastet eine kleine, V-förmige oder ovale Auszackung im hinteren Rand des harten Gaumens. Diese setzt sich als Muskellücke in den weichen Gaumen fort. Die Länge dieser -submukösen- Spalte beträgt zwischen 5 und 15 mm.

Zwischen dem oralen und nasalen Schleimhautüberzug liegt hier lediglich spärliches Bindegewebe, so daß die Nasenhöhle nur durch eine dünne Membran von der Mundhöhle getrennt ist. In extremen Fällen kann man die Speltränder sich deutlich abzeichnen sehen, wenn die Schleimhaut sich beim Anspannen des Gaumensegels nach der Nasenhöhle zu einstülpt (ROSENTHAL, zit. nach 19, IMHOFER, 17, SEELER, 40).

Nicht selten findet man eine Uvula bifida oder eine angedeutete Spaltung des Zäpfchens.

Außer dem eben erwähnten Einstülpen der Schleimhaut lassen sich noch andere anomale Vorgänge bei der Kontraktion des Velums beobachten. KLESTADT (19) beschreibt die Bildung einer Querfalte an der Basis der knöchernen Auszackung, wobei sich das Gaumensegel sehnenartig anspannt. Das Velum verlängert sich nicht wie normalerweise nach hinten und oben, sondern die

dünne Schleimhautmembran wird nach seitwärts in die Breite gezogen; das Velum hebt sich dabei nur geringfügig (O.KRIENS u. J.WULFF, 20). Häufig ist die Bewegung des Gaumensegels ausgesprochen träge.

In manchen Fällen berührt das Velum beim Sprechen die Rachenhinterwand nur gerade eben oder es bleibt sogar ein deutlicher Abstand bestehen. In extremen Fällen wird die Rachenhinterwand nicht einmal beim Würgen erreicht, trotz eines häufig sehr aktiven PASSAVANT'schen Wulstes, der dem Velum von der Rachenhinterwand entgegenkommt.

Nicht selten sieht man eine hohe und spitze "gotische" Gaumenwölbung.

An weiteren Befunden sei noch das gehäufte Auftreten gleichzeitiger Kieferanomalien in Form einer Progenie erwähnt, sowie einige interessante Zahnanomalien: EGGER (zit. nach 5) berichtet von zwei Fällen, bei denen die lateralen oberen Incisivi fehlten, SEELER (38) über einen Fall mit doppeltem Incisivus rechts oben bei Fehlen sämtlicher Prämolaren II.

2. Nasenrachen

Die hintere Rhinoskopie zeigt einen auffallend schrägen Verlauf des hinteren Vomerrandes, dessen Ansatzpunkt am Gaumen nach vorne verschoben ist, so daß der Nasenrachen vergrößert erscheint. BROWN-KELLY (5) berichtet von einem Fall mit so gering entwickeltem Vomer, daß bei der vorderen Rhinoskopie die rechte Tonsilla tubaria zu sehen war.

Häufig sind ausgeprägte adenoide Vegetationen vorhanden.

3. Nase

Sehr oft besteht eine Septumdeviation, fast regelmäßig sind die hinteren Enden der unteren Nasenmu-

scheln hypertrophiert.

4. Ohr

Häufiger als gewöhnlich sieht man Einziehungen oder Perforationen der Trommelfelle.

D. Der velopharyngeale Verschuß

Die entscheidende Störung bei der submukösen Gaumenspalte liegt in der Insuffizienz des velopharyngealen Verschlusses, wie LERMOYEZ es schon in seiner Bezeichnung "l'insuffisance vélopalatine" zum Ausdruck gebracht hat. Sie ist die Hauptursache der weiter unten beschriebenen Symptome. Wegen der relativ komplizierten Verhältnisse sei zunächst eine kurze Darstellung des normalen Verschußmechanismus gegeben.

1. Der normale Verschußmechanismus

In Ruhe hängt das Velum fast bis auf den Zungengrund herab. Dabei läßt sich an ihm ein horizontaler, vorwiegend aus Muskulatur bestehender Anteil von einem mehr vertikalen, muskelarmen Anteil unterscheiden. Bei der Kontraktion hebt sich das Velum nach oben und rückwärts, wobei es sich rechtwinklig abknickt und an die Rachenhinterwand anlegt. Seine höchste Erhebung ist dabei etwa 5 bis 6 mm oberhalb der Uvulabasis an der Überkreuzungsstelle der Fasern des M.levator veli palatini und M.tensor veli palatini mit den Mm.palatoglossi und palatopharyngei.

Gleichzeitig drängen sich die seitlichen Pharynxwände durch Kontraktion des M.palatopharyngeus nach medial vor und engen den Pharynx seitlich ein.

Von der hinteren Rachenwand kommt dem Gaumensegel der PASSAVANT'sche Wulst entgegen, der durch Kontraktion des M.constrictor pharyngis superior gebildet wird. Auf diese Weise entsteht eine Art Rachensphinkter, der die Passage zum Nasenrachen dicht verschließt.

Nach verschiedenen Autoren handelt es sich beim PASSAVANT'schen Wulst jedoch um eine Art Kompensationsmechanismus, der nur bei einer Verschlußinsuffizienz auftritt. M.LACZKOWSKA (21) untersucht 390 Personen mit der Hochfrequenzkamera; dabei zeigt sich nur in 72 Fällen ein PASSAVANT'scher Wulst, und bei diesen ließen sich bei einer Nachuntersuchung zum größten Teil Sprachstörungen nachweisen. R.YULES und R.CHASE (51) untersuchen 119 Gaumenspaltenträger und 36 normale Vergleichspersonen mittels Röntgenfilmaufnahmen und finden bei der Hälfte der Gaumenspaltenpatienten einen deutlichen Wulst, bei den gesunden Personen dagegen ist keinerlei Bewegung der Rachenhinterwand nachweisbar.

Ein absolut dichter Verschluß ist für eine normale Sprache nicht unbedingt erforderlich. PASSAVANT und SCHMIDT führen in ihrem bekannten Experiment einen Tubus mit einem Durchmesser bis zu 6 mm durch die Nase in den Rachen, ohne daß ein merkliches Näseln auftritt. MASSENGILL (29) weist röntgenologisch einen Abstand bis zu 8 mm bei normal sprechenden Personen nach.

2. Die Verschlußfunktion bei der submukösen Gaumenspalte

LERMOYEZ (23) vertritt in seiner Arbeit "L'insuffisance vélopalatine" die Ansicht, die Ursache der Insuffizienz liege in einer Verkürzung des harten Gaumens, und deshalb erreiche das normal lange und normal bewegliche Velum die Rachenhinterwand nicht: "Das Symptom sitzt im Velum, die Läsion im Gaumen". PASSAVANT und KAYSER (zit. nach 23) erklären hingegen, das Velum sei zu kurz, der harte Gaumen jedoch normal lang. BROWN-KELLY (5) und SEEMAN (41) stellen sowohl eine Verkürzung des harten als auch des weichen Gaumens fest.

Diese unterschiedlichen Ergebnisse sind zum Teil durch unterschiedliche Meßverfahren bedingt -Messung in Ruhe oder während der Phonation-, durch Verwendung unterschiedlicher Meßinstrumente -flexibler, die sich der Krümmung des Gaumens anpassen oder starrer, mit denen nur die Projektion auf eine Ebene erfaßt wird- oder durch Benutzung unterschiedlicher Bezugspunkte -vorderes bzw. hinteres Ende der Spalte-. Eine weitere Ursache ist die Verwendung unterschiedlicher Normmaße, deren Festsetzung wegen einer erheblichen individuellen Streubreite schwierig ist.

AZZOLINI (3) bringt auf Grund röntgenologischer Untersuchungen als neuen Gesichtspunkt eine stärkere Schrägneigung des Processus basilaris ossis occipitalis in die Diskussion, wodurch die Rachenwand weiter nach hinten gerückt wird und somit ein vergrößerter velopharyngealer Abstand entsteht.

Nach heutiger Ansicht steht im Vordergrund eine "funktionelle Minderwertigkeit" des Velums, die aus der anatomischen Veränderung resultiert (MOSCISKER, 32). "Erstens hat der weiche Gaumen durch die Anheftung an eine segelartige statt an eine knöcherne Unterstützungsbasis einen beweglichen Ansatzpunkt erhalten; er ist für seine Verschlussfunktion dadurch äußerst ungünstig anmontiert... Zweitens ist die Architektur der Muskulatur nicht ausentwickelt. Es fehlt die gegenseitige Anlehnung und die regelrechte Durchflechtung der queren und schiefen Muskelbündel, eine straffe Aponeurosenbildung ist ausgeblieben" (KLESTADT, 19).

Nach Untersuchungen von O.KRIENS (20) und J.WULFF ist beim submukös gespaltenen Velum von den drei Muskelschlingen des normalen Gaumensegels - M.levator veli palatini, M.palatopharyngeus pars longitudinalis und M.constrictor pharyngis superior -



Abb. 2: Die Schlingen des M.levator palatini (A), des M.palatopharyngeus (B) und des M.constrictor pharyngis superior (C) im normalen (Abb. 2a) und im submukös gespaltenen Velum (Abb. 2b) (Nach O.Kriens und J.Wulff, 20).

nur der zirkuläre Gaumenschließmuskel als Schlinge erhalten (Abb. 2). Die Schlingen des M.levator veli palatini und des M.palatopharyngeus durchflechten sich ventral im "Spaltmuskel" und setzen am harten Gaumen im Bereich der zumeist geteilten Spina nasalis posterior an. Dadurch wird die normale Rück- und Aufwärtsbewegung des gesunden Velums in eine vorwiegend seitlich gerichtete verwandelt. Zu der "statischen" Verkürzung des Gaumens durch die Hypoplasie der knöchernen Gaumenplatten und das Fehlen der Aponeurose entsteht so zusätzlich eine "funktionelle" Verkürzung, die zur Insuffizienz führt.

Die Bewegungen der seitlichen Pharynxwand sind ebenfalls vermindert, wie GRIFFITH (14) bei kinefluorographischen Vergleichsuntersuchungen von Gesunden und Gaumenspaltenträgern feststellt. Die Bedeutung dieser seitlichen Bewegungen für eine normale Sprache geht daraus hervor, daß sie bei denjenigen Gaumenspaltenträgern, die nur gering näseln, gut ausgeprägt, bei Patienten dagegen, die trotz guter Annäherung des Velums an die hintere Rachenwand eine schlechte Sprache haben, deutlich vermindert sind.

Der PASSAVANT'sche Wulst ist häufig gut ausgebildet, gelegentlich treten auch kompensatorische Zungenbewegungen auf. Eine andere Kompensationsmöglichkeit stellen ausgeprägte adenoide Vegetationen dar, die mitunter eine Insuffizienz völlig ausgleichen können. Das erklärt jene öfter beobachteten Fälle, bei denen das Näseln erst im Anschluß an eine Adenotomie auftritt, weshalb SEEMAN (41) nachdrücklich vor einer nicht streng indizierten Adenotomie bei submukösen Gaumenspaltenträgern warnt.

Der Verlauf des gespaltenen M.levator veli palatini zwischen zwei Ansatzpunkten der gleichen Schädelseite bedingt eine Umwandlung der Arbeitsweise von normalerweise isotonischer Kontraktion in isometrische,

wodurch es zur Atrophie von Muskelfasern kommt (O.KRIENS u. J.WULFF, 20). A.MITRYNOWICZ (21) stellt eine Zunahme der Chronaxie der Gaumenmuskeln, eine Verlangsamung der Kontraktion sowie das Auftreten von Entartungserscheinungen fest.

Die Funktion der Gaumenmuskeln bei der Tubenöffnung ist infolge der falschen Muskelanheftung ebenfalls gestört.

3. Untersuchungsmethoden

Neben der röntgenologischen bzw. röntgenkinematographischen Untersuchung des Verschlusvorganges stehen eine ganze Reihe von Funktionsproben zur qualitativen und quantitativen Erfassung einer velopharyngealen Insuffizienz zur Verfügung.

Klinische Hinweise auf die gestörte Funktion sind die unten beschriebenen Symptome, besonders das offene Näseln. Ein einfacher Versuch, der die Nasalität deutlich macht, ist die GUTZMANN'sche AI-Probe: man läßt beide Vokale mehrmals hintereinander aussprechen und hält dabei abwechselnd die Nase zu. Beim offenen Näseln hört man einen deutlichen Klangwechsel; die Vokale klingen bei zugehaltener Nase stärker resonierend, da der geschlossene Nasenrachenraum -ohne Schallabfluß- stärker resoniert.

Ein Anhalt für die Menge des nasalen Luftverlustes läßt sich mit Hilfe eines Spiegels, der beim Sprechen unter die Nase gehalten wird, an Hand der Ausdehnung des entstehenden Beschlages gewinnen (vgl. Kap. G, 2e).

Eine genauere Aussage erlaubt die von NESSEL angegebene Messung des Atemstoßes. Dieser ist definiert als der Impuls, der ausgeübt wird, wenn man mit weit geöffnetem Mund und nach mittlerer Einatmung einen expiratorischen Luftstoß mit aller Kraft und größter Beschleunigung ausstößt. Die Differenz der bei of-

fener und verschlossener Nase gemessenen Werte ergibt ein objektives Maß für den Grad des velopharyngealen Abschlusses (vgl. Kap. G, 2f).

Sehr empfindlich läßt sich der Luftverlust beim Sprechen registrieren, wenn man in beide Nasenöffnungen Oliven einführt und sie mit einem Hörschlauch oder mit einer MAREY'schen Kapsel verbindet, die die Druckschwankungen registriert. Aus verschiedenen Methoden der Druck-, Volumen- und Strömungsmessung hat sich schließlich die exakte moderne Aerometrie entwickelt, deren Prinzip weiter unten beschrieben ist (Kap. G, 2g).

E. Symptome

1. Rhinolalia aperta

Das Hauptsymptom der submukösen Gaumenspalte ist das offene Näseln (Rhinolalia aperta), das KNECHT¹⁾ gegen das geschlossene Näseln (Rhinolalia clausa) abgegrenzt hat: in dem einen Fall sei die Nase offen, wenn sie geschlossen, in dem anderen Fall geschlossen, wenn sie offen sein sollte.

Zu den Ursachen für die erste Form gehören Gaumenspalten, Perforationen des Gaumens, Paralyse des Velums oder ein zu kurzer Gaumen, die alle einen unvollständigen Abschluß zwischen Mund- und Nasenrachen bedingen; die zweite Form entsteht durch hyperplastische Rachenmandeln, Nasenrachentumoren, verdickte hintere Muschelenden, Polypen und bei Schnupfen, also bei Behinderung des nasalen Luftweges. Trifft ein partielles Hindernis mit einem unvollständigen Velumabschluß zusammen, so entsteht die gemischte Form (Rhinolalia mixta).

Der Grad der pathologischen Nasalität wird nach verschiedenen Kriterien beurteilt, einmal nach der Verständlichkeit der Sprache, die bei der Rhinolalia aperta im Gegensatz zur Rhinolalia clausa oft erheblich beeinträchtigt ist, zum anderen nach der Veränderung der einzelnen Laute, die in unterschiedlichem Maße betroffen sind.

Die Eigentümlichkeit der einzelnen Sprachlaute entsteht durch eine jeweils wechselnde bestimmte Größe und Konfiguration des Ansatzrohres, das den Bezirk von den Stimmlippen bis zu den Mundlippen und Nasenöffnungen, im wesentlichen also Mundhöhle und -rachen sowie Nasenhöhle und -rachen und ihre Organe umfaßt. Dieses dient als Resonator nach physikalischen Prinzipien. Zugleich stellt es den sprachlautbildenden

Bezirk dar. Durch ein fein abgestimmtes Zusammenwirken von Zunge, weichem Gaumen, Lippen und Unterkiefer wird jedem Vokal ein charakteristischer Klangraum zur Verfügung gestellt, der den Sprachlaut konstituiert. Bei den Konsonanten führen im gleichen Bereich, mit und ohne Stimmkomponente, verschiedenartige Hemmstellen zum klangbestimmenden Merkmal (WÄNGLER 48).

Der Abschluß des Nasenrachens gegen die Mundhöhle spielt hierbei eine wichtige Rolle, wobei der Grad des Abschlusses für die einzelnen Laute unterschiedlich abgestuft ist. Diejenigen Laute, welche den stärksten Abschluß erfordern, sind daher bei einer Verschußinsuffizienz am meisten verändert.

Bei den Vokalen nimmt die Nasalität in der Reihenfolge A E O I U zu, da bei der sehr großen Mundöffnung von A wegen des vergleichsweise höheren Luftwiderstandes im nasalen Weg eine geringere Verschußdichte erforderlich ist als bei einem Vokal mit kleiner Mundöffnung wie U (WÄNGLER).

Bei den Konsonanten sind besonders die Verschußlaute (B, P, D, T, G, K) betroffen. P, T, K werden häufig durch im Rachen gebildete Ersatzlaute vertreten; B, D, G klingen wie M, N; manchmal wird auch G durch ein "Rachen-K" ersetzt.

Auch die Reibe- und Zischlaute (F, J, CH, S, SCH) sind stark verändert, nach NADOLECZNY (32) häufig stärker entstellt als die Verschußlaute. Zum Teil fehlen sie ganz. An Stelle von F hört man häufig ein nasales Schnüffelfgeräusch, das auch für ein W eintreten kann. Manchmal sieht man begleitende grimassierende Kontraktionen der Nasenflügel, eine gefühlsmäßige Mitbewegung, die den Luftaustritt aus der Nase verhindern soll. S fehlt oder ist undeutlich, da die Hauptmenge der Luft mit Schnüffeln durch die Na-

se entweicht (Sigmatismus nasalis). Wegen der häufigen Anomalien der Zahnstellung kommen alle Arten von Sigmatismus vor.

Zungen-R fehlt gewöhnlich. An seine Stelle tritt ein dem hinteren (schweizerischen) CH ähnlicher Reibelaut, der zwischen Zungengrund und hinterer Rachenwand gebildet wird.

Rückverlagerung der Artikulation: ARNOLD (1) kennzeichnet die Artikulationsstörungen bei der Gaumenspalte als palatogene zentripetale Verlagerung der Artikulation unterhalb des Gaumenverschlusses. Es handelt sich dabei nicht allein um die unzureichende Abschlußfähigkeit von Mund- zu Nasenrachen, sondern es bestehen außerdem Mängel im Sprechmuskelsystem, wie Überspannung der Mm.sternocleidomastoidei, Hochpressen des Kehlkopfes, Rückverlagerung und Aufwölbung des Zungengrundes etc. Daraus ergeben sich schwerwiegende Stimmbildungsfehler mit näselnden, kloßigen, krächzenden, heiseren und verspannten Stimmklängen, eine rückverlagerte und undeutliche Sprechfunktion (O.KRIENS u. J.WULFF, 20).

Indirekte Resonanz und Vergrößerung des Nasenrachens: SEGRE (43) weist auf zwei weitere Faktoren hin, die möglicherweise eine Klangveränderung der Sprache verursachen:

Nach GRADENIGO (zit. nach 43) wird das nasale Timbre durch Übertragung von Schwingungen des Velums auf die Nasenluft beeinflusst. Mit Hilfe von MARBE'schen Rauchringen weist er nach, daß diese indirekte Resonanz je nach den verschiedenen Phonemen variiert. Diese Resonanz ist nach Ansicht SEGRE's bei der submukösen Gaumenspalte durch die dünne Membran, die den Knochen bzw. die Muskulatur ersetzt, verstärkt. Bei einem Patienten mit weiten Nasengängen kann er deutliche Oszillationen dieser Membran während der Aussprache vorderer Verschußlaute beobachten.

Zum andern spielt nach Ansicht SEGRE's eine Änderung der Resonanzverhältnisse durch die Vergrößerung des Nasenrachens infolge der Unterentwicklung des Vomer eine Rolle.

Klanganalyse: Die experimentelle Klanganalyse zeigt, daß das offene Näseln durch charakteristische Veränderungen gekennzeichnet ist. GUTZMANN (zit.nach 27) stellt 1913 eine erhebliche Verstärkung des Grundtones fest, LUCHSINGER bestätigt diese bei Untersuchungen mit dem Tonfrequenzspektrometer. S.SMITH (zit. nach 27) dagegen findet den Grundton nur selten verstärkt, recht oft jedoch eine Verstärkung bei 1000 Hz.

Der Bereich zwischen 250 und 800 Hz ist meist abgeschwächt und zu den Frequenzen zwischen 2000 und 2500 Hz hinabgedrückt oder nach oben über 3000 Hz geschoben (LUCHSINGER, 27).

H.GUTZMANN legt in seiner Arbeit 1913 dar, daß sich der vom Ohr aufgefaßte Grad der Nasalität recht gut mit dem Grad des Nasendurchschlages deckt, den er über einen Nasenschlauch mit Hilfe einer MAREY'schen Kapsel registriert. Bei einer vergleichenden Untersuchung an zwei Gaumenspaltenpatienten, bei der er gleichzeitig den Nasendurchschlag sowie die Spektralanalyse aufzeichnet, findet LUCHSINGER jedoch einen erheblich unterschiedlichen Grad des Nasendurchschlages bei im wesentlichen übereinstimmenden Bildern der Klanganalyse.

2. Atemmängel

Eng mit der Sprachstörung zusammen hängen Veränderungen des Atemmechanismus, die durch den ständigen nasalen Luftverlust beim Sprechen entstehen. Statt des normalen Atemtypus beobachtet man die sogenannte

Hochatmung: die Schultern und der vordere Thorax werden bei der Einatmung hochgehoben, ebenso das Zwerchfell; der Leib wird eingezogen, die Flanken werden verengt. Dies zieht eine Reihe ungünstiger Folgen nach sich wie Verminderung des Sprechatemvolumens, Beschleunigung der Atemfrequenz, Überspannung und Erhöhung des subglottischen Druckes. Eine richtige Atemdosierung und sparsame Regulierung des Sprechatems ist unmöglich (O.KRIENS u. J.TULFF, 20). Deutlich macht sich der falsche Atemansatz auch in der Schwäche beim Pusten bemerkbar.

3. Störung des Schluckvorganges

Häufig wird berichtet, daß im Säuglings- oder Kleinkindalter Nahrung beim Trinken aus der Nase zurückgekommen sei. Mit zunehmendem Alter verschwinden diese Beschwerden gewöhnlich. Offenbar ist die phylogenetisch ältere, vitale Schluckfunktion besser ausgleichbar als die hochdifferenzierte Sprechfunktion.

4. Ohrerkrankungen

Die Neigung der Kinder zu Tubenaffektionen und rezidivierenden Mittelohrentzündungen und die daher vermehrt anzutreffenden Höreinbußen sind eine Folge der mangelhaften Belüftung der Tuben.

5. Verzögerung der Sprachentwicklung

Wie bei Kindern mit offenen Gaumenspalten findet man öfter eine verzögerte Sprachentwicklung. Nach TRENSCHEL (47) handelt es sich dabei um eine nur sekundäre Störung infolge der Schwierigkeiten, die für die Kinder aus dem Mißverhältnis zwischen Sprechtrieb

und Insuffizienz der Sprechwerkzeuge entstehen.
Nach ARNOLD (1) ist jedoch eine frühkindliche Hirn-
schädigung als Ursache -im Sinne eines Sprach-
schwächetypus- nicht ausgeschlossen.

F. Therapie

Das Ziel der Therapie ist die Beseitigung des störenden offenen Näsels. Die Behandlung soll möglichst früh erfolgen, bevor für die Kinder Schwierigkeiten im Kontakt mit der Umwelt entstehen. Eine Behandlung vor Sprechbeginn, wie sie bei der offenen Gaumenspalte durchgeführt wird, ist bei der submukösen Spalte jedoch in der Regel nicht möglich, da sie gewöhnlich erst diagnostiziert wird, wenn die Kinder zu sprechen beginnen.

Die Therapie besteht in chirurgischer Korrektur der anatomischen Verhältnisse und anschließender Sprachbehandlung.

I. Operationsmethoden

Eine gute operative Korrektur soll einen funktionsfähigen velopharyngealen Abschluß herstellen. Das Problem entspricht weitgehend der Operation bei zu kurzem Gaumen oder nach erfolgloser Gaumenspaltenoperation; ein einfacher Verschuß der Spalte ist nicht ausreichend.

Die ersten Versuche werden von PASSAVANT mit der Methode der Staphylorrhaphie gemacht. Nach transversaler Inzision des Velums heftet er dessen hinteren Rand an die Rachenhinterwand an, um so einen dichten Abschluß zu erreichen. Statt einer normalen Sprache tritt jetzt jedoch eine Rhinolalia clausa mit ihren schädlichen Folgen auf; "ein Übel wird durch ein anderes ersetzt" (LERMOYEZ, 23). Seither sind zahlreiche Methoden entwickelt worden, die das Problem auf verschiedenen Wegen angehen.

1. Vorverlegung der hinteren Rachenwand

a) Implantation von Fremdmaterial oder körpereigenem Gewebe in die hintere Rachenwand.

Die anfänglichen Versuche mit Paraffininjektionen werden wegen der Gefahr des Abrutschens und der Entstehung von Paraffinomen wieder aufgegeben. In jüngster Zeit berichten WARD und Mitarbeiter (49) über gute Ergebnisse mit Tefloninjektionen: von 8 Patienten mit submukösen Gaumenspalten erreichen 5 dadurch eine normale Sprache, 2 eine gute Umgangssprache. Nebenwirkungen werden nicht beobachtet. Implantationsversuche mit körpereigenem Material wie Fettgewebe und Rippenknorpel scheitern häufig an der Resorption dieser Gewebe.

b) Rollappenbildung

Nach CROATTO wird aus einem gestielten Schleimhautlappen an der hinteren Pharynxwand ein Wulst gebildet, indem das freie Ende des Lappens dicht an die Ansatzstelle des Lappenstieles geheftet wird, etwa in Höhe des PASSAVANT'schen Wulstes. HYNES verwendet zwei oben gestielte seitliche Pharynxlappen, die er in Quereinzigionen an der Rachenhinterwand einsetzt. Der Nachteil dieser Methode ist eine unkontrollierte Schrumpfung der Lappen, die häufig eintritt. HAMACHER (16) wendet eine Kombination der Pharyngoplastik mit einer Velumverlängerung durch Z-Naht bei 46 Patienten mit voroperierten Gaumenspalten und submukösen Spalten an und berichtet über gute Erfolge.

c) Tonsillensphinkterplastik

Bei der Tonsillensphinkterplastik nach A.HERRMANN,

G.LOEBELL und K.MÜNDNICH wird gleichzeitig mit der Vorverlagerung der Rachenhinterwand ein künstlicher Sphinkter geschaffen: die Tonsillen werden um ihren oberen Pol geschwenkt, median miteinander vernäht und möglichst hoch an der hinteren Pharynxwand fixiert. Diese Methode hat sich als sehr geeignet erwiesen bei richtiger Indikation, d.i. ein zu kurzer Gaumen bei beweglichem Velum (E.LOEBELL, 24, 25).

2. Velopharyngoplastik

Die Velopharyngoplastik, die auf SCHÖNBORN und ROSENTHAL zurückgeht, verringert den nasopharyngealen Hiatus durch Bildung einer Brücke zwischen Velum und hinterer Rachenwand. Ein unten oder oben (SANVENERO ROSSELLI, SERCER) gestielter Lappen wird mit dem Velum vereinigt. Der oben gestielte Pharynxlappen hat den Vorteil, daß der später auftretende Narbenzug den weichen Gaumen nach hinten oben zieht.

3. Rückverlagerungsoperation

Ein anderer Weg zur Herstellung eines velopharyngealen Verschlusses wird mit den verschiedenen Modifikationen der "Push-back-Operation" beschrieben, wobei der zu kurze Gaumen nach hinten verlagert wird. Nach DORRANCE wird das orale Mukoperiost vom Knochen bis zum hinteren Rand der Gaumenplatten abgelöst, die Hamuli abgebrochen und der weiche Gaumen mitsamt der nasalen Schleimhaut abgetrennt und rückverlagert. Der vordere Rand wird am verbliebenen Weichteilsaum und am Knochen fixiert. Die Spaltränder werden angefrischt und die orale und nasale Schleimhaut vernäht. Da es bei der ursprünglichen Methode häufig zu Narbenschumpfung kommt, wird sie später in zwei Sitzungen ausgeführt und bei der ersten ein freies

Hauttransplantat an der freien Fläche eingepflanzt.

CALNAN (8) wendet bei seinem Krankengut (18 submuköse Spalten) die Methode der VY-Retroposition nach KILNER mit anschließendem Verschuß der Spalte an; 13 seiner Patienten erlangen durch die Operation eine normale Sprache. Dabei werden nach Frakturierung der Hamuli und Anfrischen der Spaltränder beidseits aus dem oralen Mukoperiost Lappen ausgeschnitten und abgelöst. Die nasale Mukosa wird ebenfalls abgelöst und der Gaumen wird verlagert. Zunächst wird die nasale Mukosa vernäht; dann die orale, wobei der Mukoperiostlappen einwärts und rückwärts gedreht wird. Dadurch erhält man ein genügend bewegliches Velum ohne Spannung, außerdem entsteht eine freie Oberfläche nur am Knochen, so daß kein Narbenzug auftritt.

BUCHHOLZ (6) berichtet 1967 über gute Erfolge durch Kombination der Rückverlagerung nach DORRANCE mit einem Pharynxlappen, der die bei der "Push-back-Operation" zurückbleibende offene Fläche deckt. Neben der zusätzlichen Verengung des nasopharyngealen Zwischenraumes ist ein weiterer Vorteil dieser Methode die Zugwirkung des Pharynxlappens auf den Gaumen, die der Retraktionstendenz des Gaumens entgegenwirkt.

REES (37) und Mitarbeiter wenden ebenfalls eine Kombination der Rückverlagerung mit einem Pharynxlappen an, nachdem sie vorher das nicht funktionstüchtige Gewebe im Bereich der Spalte exzidieren; dessen Ausdehnung bestimmen sie mit Hilfe der Elektromyographie, die eine abgeschwächt reagierende Zone zeigt. Der Pharynxlappen soll dabei durch sein Gewebe den Muskeldefekt ersetzen.

4. Gaumenplastik

Eine Methode, die bei isoliert das Velum betreffenden Spalten angewandt wird, ist die Gaumenplastik nach HORIGUTI. Ein rhombenförmiger Schleimhautanteil wird im Bereich der submukösen Spalte exzidiert, dann seitliche Entlastungsschnitte angelegt und das Gaumendach vernäht. Dadurch wird gleichzeitig mit dem Verschluss der Spalte eine gewisse Verlängerung des Gaumens erreicht.

Bei sehr großem knöchernem Defekt kommt eventuell eine der klassischen Methoden der Uranoplastik in Betracht.

II. Sprachbehandlung

Die Sprachbehandlung bildet eine wichtige Unterstützung der operativen Korrektur. Ihr stellen sich eine ganze Reihe verschiedener Aufgaben, deren Grundzüge O. KRIEBS und J. RULFF (20) übersichtlich dargestellt haben:

1. Durchführung eines Muskeltrainings zur Verhinderung einer Atrophie und zur Aktivierung des PASSAVANT'schen Mulsles; weiterhin zur Verbesserung der Funktion des Elevator veli palatini und des M. palatopharyngeus.
2. Hörerziehung - auch bei Kindern ohne Höreinküßen - zur Korrektur falscher Laut- und Klangbilder, die sich fixiert haben.
3. Beseitigung der Atemmängel, wobei der richtige Atemansatz, eine präzise Sprechatemföhrung und Dosierung erlernt werden müssen.
4. Aktivierung und Differenzierung einer unterentwickelten Sprechemotorik.

5. Beseitigung auditiv fixierter und funktionell eingeschliffener Sprechabgewohnheiten, die einer ganzheitlichen Behandlung bedürfen.

6. Als Hauptziel gilt die Behebung des unangenehmen Klanges des offenen Sprechens, daneben müssen Stimmbildungsfehler wie die verhauchte Überanstrenzte, die feste verspannte und die eingeengte kloßige Stimme, die aus den Muskel- und Atemmängeln entsteht, behandelt werden.

Die Sprachbehandlung wird in München im Kleinkindalter als Vorbehandlung vor der Operation durchgeführt, um die Muskulatur zu kräftigen. Nach der Plastik ermöglicht die Sprachnachbehandlung ein gutes oder zufriedenstellendes Ergebnis.

G. Material und Methodik

1. Krankengut

An Hand des Krankenblattarchives werden die Patienten mit submukösen Gaumenspalten, die im Zeitraum von 1957 bis 1968 die Stimm- und Sprachabteilung der Universitäts-Hals-Nasen-Ohren-Klinik in München aufsuchten, festgestellt und zu einer Nachuntersuchung einbestellt.

Von den insgesamt 19 Patienten - 11 Jungen und 8 Mädchen im Alter von 2 bis 22 Jahren - können 12 nachuntersucht werden; 4 davon sind zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung bereits operiert. Von den übrigen Patienten werden aus den Krankenblättern Befunde entnommen und zusammengestellt.

2. Methodik

a) Erhebung der Anamnese

Bei der Familienanamnese wird speziell nach dem Vorkommen von Spaltbildungen und Sprachstörungen gefragt, bei der Eigenanamnese besonders auf Schluckstörungen im Kleinkindalter, auf die Sprachentwicklung und auf Ohrerkrankungen geachtet. Soweit Angaben zu erhalten sind, wird der Verlauf der bisherigen Therapie und ihre Ergebnisse verfolgt. Bei den operierten Kindern werden die Operationsberichte, soweit zugänglich, eingesehen.

b) Klinische Untersuchung

Es wird eine Untersuchung der Mundhöhle einschließlich der Palpation des Gaumens, die vordere und hintere Rhinoskopie und die Otoskopie durchgeführt. Bei 3 Patienten, die besonders deutliche Ver-

änderungen zeigen, wird der Gaumen fotografiert.

c) Erhebung des Sprachbefundes

Die Beeinträchtigung der Sprache wird nach dem Gesamteindruck beurteilt und der Lautbestand untersucht. Bei den kleineren Kindern werden dazu Bildkärtchen verwendet, die von den Kindern bezeichnet werden.

d) A-I-Probe nach GUTZMANN

Die GUTZMANN'sche A-I-Probe wird mehrmals hintereinander ausgeführt (s.dazu Kap. D, 3).

e) CZERMAK-Spiegel-Probe

Der CZERMAK-Spiegel, ein äquilibrierter Silberspiegel, wird beim Sprechen mit seiner runden Aussparung über der Oberlippe angesetzt, so daß die kalte Fläche durch die aus der Nase austretende Luft beschlägt. An Hand auf ihm markierter Kreisradien im Abstand von 3 cm, deren gedachter Mittelpunkt vor den Nasenöffnungen liegt, wird die Ausdehnung des Beschlages bestimmt. Untersucht werden die Worte "Susi", "Kaffeekanne", "Igel", "Feuer", "Schaufel" und "Tüte".

f) Vergleichende Atemstoßmessung

Mit dem Atemstoßmesser nach SCHÖNDUBE wird die vergleichende Messung des Atemstoßes durchgeführt (s. Kap. D, 3). Der Atemstoß pflanzt sich dabei auf ein Drehpendel fort und bringt es zum Ausschlag. Dieser wird auf einer sich mitbewegenden Skala in cmg abgelesen. Zur Ermittlung der Werte werden die Patienten veranlaßt, je dreimal bei offener und bei durch Dauendruck verschlossener Nase einen Atemstoß in der definierten Weise auszuführen und die Mittelwerte bestimmt.

g) Aerometrie

Bei einigen Kindern wird der Nasendurchschlag mit dem Aerometer nach S.SMITH aufgezeichnet. Das Prinzip des Instrumentes besteht darin, die Variationen des Luftstromes in Druck zu verwandeln, der auf einen elastischen Körper wirkt. Zwischen den durchströmenden Volumina und dem Druck, der notwendig ist, das Luftvolumen durch einen Widerstand auf einen bestimmten kritischen Wert des Durchstromes zu drücken, besteht eine Beziehung (POISEUILLE'sches Gesetz).

Der Widerstand wird durch elastische Gummiventile mit veränderlicher Öffnungsweite dargestellt, die an einer dicht abschließenden Oro-nasalmaske befestigt sind. Bei Ventilöffnung sensibilisiert der sich ändernde Durchtritt der Lichtstrahlen einer Gleichstromlichtquelle eine Fotozelle auf der anderen Seite des Ventils. Diese wandelt die Änderungen des Lichtes in Spannungsänderungen um. Durch entsprechende Anordnung der Gummiventile wird eine Trennung von Ein- und Ausatmung erreicht. Da die zur Verfügung stehende Oro-nasalmaske für die Kleinkinder zu groß ist, wird für diese eine von R.SCHLOEMILCH (39) angefertigte Nasalmaske benutzt, die durch ihre geringere Ausdehnung die Abdichtung erleichtert. In ihrer Mechanik entspricht sie dem S.SMITH-Aerometer. Die Registrierung erfolgt mit einem umgebauten EEG-12fach-Schreiber Typ E 521 (Fa. Schwarzer).

Aufgezeichnet werden die Vokale "i" und "u", die Konsonanten "k" und "s" (stimmhaft und stimmlos), sowie die Worte "Coca-Cola", "Kaffeekanne", "Katze", "Soße", "Igel", "Uhu" und die besten Beispiele zur Abbildung ausgewählt.

h) Glottographie

Gleichzeitig wird mit diesem Schreibsystem die Glottographie aufgezeichnet. Sie dient zur Registrierung der Bewegungen und Schwingungen der Stimmlippen. An zwei dem Kehlkopf zu beiden Seiten anliegender Plattenelektroden von 2,5 cm Durchmesser wird ein hochfrequenter Wechselstrom von einem Gegentakt-HARTLEY-Oszillator angelegt. Die schwankende Dielektrizitätskonstante des Kehlkopfes bewirkt an dem Vorwirlwiderstand eine Modulation der HF-Spannung an den Elektroden. Die modulierte HF-Spannung wird verstärkt und gleichgerichtet. Eine Frequenzweiche ermöglicht die gleichzeitige Registrierung von schnellen und langsamen Modulationsanteilen als "phonatorische" und "respiratorische" Glottographie. Da die phonatorische Glottographie bei Kindern schlecht anspricht, wird zusätzlich ein Kehlkopfmikrofon verwendet.

k) Sonographie

Von einem Kind wird mit dem KAY-Sonographen Typ 662P ein Sonogramm aufgezeichnet. Der Sonograph analysiert zusammengesetzte Schwingungen als Funktion von Frequenz und Zeit. Die Frequenz ist im Sonogramm an der vertikalen, die Zeit an der horizontalen Achse aufgetragen. Die jeweilige Intensität wird durch die Schwärzung angegeben. Aufgezeichnet werden die Worte "Esel" und "Salz".

l) Hörprüfung

Bei allen Kindern wird eine Hörprüfung mit dem atlas-Audiometer TA 40 durchgeführt, bei den kleineren Kindern mit Hilfe der Spielaudiometrie. In einigen Fällen, in denen dies nicht gelingt, wird die Hörprüfung mit kindgemäßen Geräuschen, als Screening-

Test vorgenommen.

m. Röntgenuntersuchung

In Anlehnung an Untersuchungen AZZOLINI's (3) werden laterale mediane Schädeltomogramme aufgenommen und die Punkte S = Zentrum der Sella turcica, N = Ansatzpunkt des Nasenbeines und B = Spitze des Processus basilaris markiert und der Winkel B-N-S gemessen.

Außerdem wird die Länge des harten Gaumens und der Abstand von hartem Gaumen zu hinterer Rachenwand gemessen. Die Messung des harten Gaumens erfolgt vom Oberkieferrand -die Prominenz der Spina nasalis anterior wird wegen ihrer unterschiedlichen individuellen Ausbildung nicht mitgemessen- bis zum Ansatzpunkt des Velums. Es wird nur der Abstand zwischen diesen beiden Punkten gemessen, die Gaumenwölbung bleibt unberücksichtigt, um ein Maß für die effektive Länge zu erhalten, die für den Abstand zur Rachenhinterwand maßgebend ist. Auf die Messung des weichen Gaumens wird wegen des ungenauen Weichteilschattens verzichtet. Die Aufnahmen mit den deutlichsten Veränderungen werden abgebildet.

H. Eigene Untersuchungen

Unter fortlaufender Numerierung werden zuerst die Befunde der 12 nachuntersuchten Patienten angeführt, anschließend die aus den Krankenblättern entnommenen Befunde angefügt.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
1	R.E.	weiblich	4 6/12 Jahre

Familienanamnese: In der Familie sind keinerlei Spaltbildungen oder Sprachstörungen bekannt.

Schwangerschaftsverlauf: Gegen Ende der Gravidität traten Ödeme und Eiweiß im Urin auf.

Eigenanamnese: Masern, Keuchhusten, Lungenentzündung. Mit 1 1/2 Jahren Mittelohrentzündung, öfter Ohrenstechen. AT und TE mit 3 1/2 Jahren.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 1 1/2 Jahren. Die Sprache sei von Beginn an schwer verständlich gewesen.

Mit 4 1/2 Jahren wurde das Kind deshalb in der Stimm- und Sprachabteilung vorgestellt, wo eine submuköse Gaumenspalte diagnostiziert wurde. Die Mutter wurde angeleitet, mit dem Kind Blase- und Blähübungen zu machen; die Operation ist vorgesehen.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits spiegelnd, intakt.

Nase: Septumdeviation nach links, Leiste unten links.

Nasenrachen: Zustand nach AT, kleine adenoide Polster, Conchien o.B., schräger Verlauf des Vomerhinterrandes.

Mundhöhle: Tonsillen: Zustand nach TE. Der Gaumen erscheint sehr kurz, sonst unauffällig. Die Uvula zeigt eine seichte mediane Rinne. Bei Palpation läßt sich eine kleine mediane Muskellücke im Ansatz-

bereich des weichen Gaumens tasten.
Der Hinterrand des harten Gaumens ist
leicht eingekerbt. Bei Kontraktion
hebt sich das Velum gut und es bildet
sich ein deutlicher PASSAVANT'scher
Wulst.

Kiefer, Zähne: Regulärer Befund.

Sprachbefund: Die Sprache klingt stark nasal und ist
schwer verständlich.

Vokale: Schwach nasal.

Verschlußlaute:

B: Schwach gebildet.

P: Schwach, im Anlaut bei Pf, Pr usw. aus-
gelassen.

D: Schwach gebildet.

T: Schwach gebildet.

G: Im Anlaut durch D ersetzt.

K: Durch D oder N ersetzt.

Reibelaute: Alle stark nasal.

Zischlaute: Alle stark nasal.

R: Ausgelassen.

L: O.B.

M, N, NG: O.B.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor 1 1/2.

Atemstoß: Nase offen: 2,5 cmg.

Nase verschlossen: 11 cmg.

Aerometrie: Deutlicher Nasendurchschlag (s. Abb. 3, 4, 5, 6).

Audiometrie: Schalleitungsschwerhörigkeit beidseits.
Hörverlust beidseits 50 dB.

Die Operation wurde im Alter von 4 3/4 Jahren durchgeführt.

Op.-Bericht: Gaumenplastik nach FORQUET:

Excision eines rhombenförmigen Schleimhautanteiles im Bereich der submukösen Spalte. Anlegen seitlicher Entlastungsschnitte und Naht des Gaumendaches. Nach Beendigung der Naht erscheint das Gaumendach insgesamt verlängert.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos. Nach Angaben der Eltern hat sich die Sprache gleich nach der Operation gebessert. Das Kind macht jetzt regelmäßig Blase- und Zungenübungen.

Nach der Operation konnte nochmals eine Nachuntersuchung durchgeführt werden.

Befund: Spalte gut geschlossen, der Gaumen erscheint etwas länger.

Sprachbefund:

Vokale: Schwach nasal.

Verschlusslaute:

B: Gut.

P: Ausgelassen.

D: Gut.

T: Schwach gebildet.

K: Schwach.

K: Schwach.

Reibelaute: Gut, hinteres CH schwach.

Zischlaute: Sch schwach, Sigmatismus addentalis.

R: Im Inlaut schwach.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag des ersten Sektors.

Atemstoß: Kind machte leider nicht mehr mit.

Im Vergleich zum Sprachbefund vor der Operation zeigt sich eine gewisse Besserung, ebenso ist der Nasendurchschlag bei der CZERMAK'schen Spiegelprobe etwas geringer.

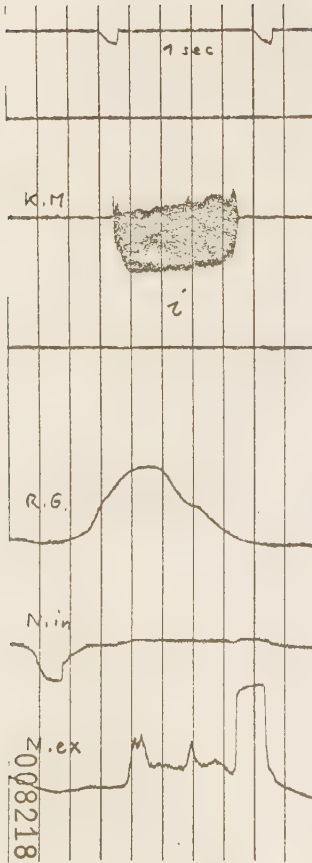


Abb. 3: Pat. 1

Aerometrie
(Nasenmaske)

K.M.: Kehlcpfmikrophon

R.G.: Respir. Glottographie

N.in: Naseneinatemung

N.ex: Nasenausatemung

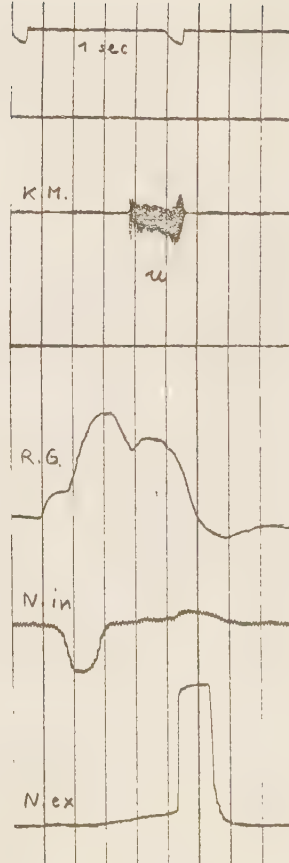


Abb. 4: Pat. 6

Aerometrie
(Nasenmaske)

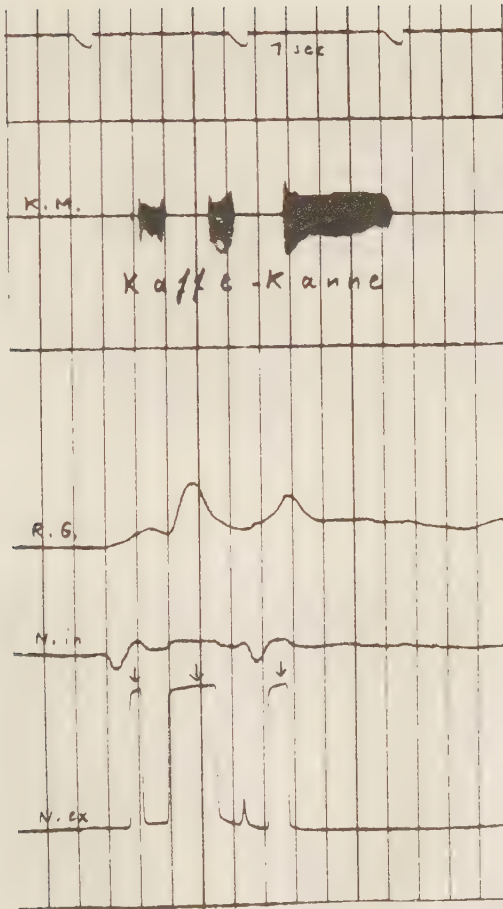


Abb. 5: Aerometrie Pat. 1 (Nasenmaske)

Nasendurchschlag bei K und F

K.M.: Kehlkopfmikrophon

R.G.: Respir. Glottographie

N.in: Naseneinatmung

N.ex: Nasenausatmung

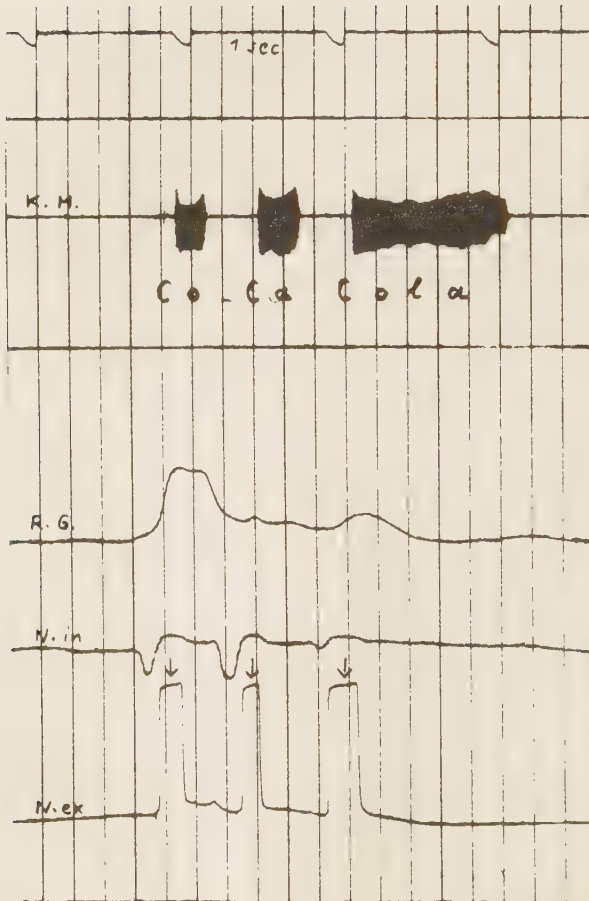


Abb. 6: Aerometrie Pat. 1 (Nasenmaske)
Deutlicher Nasendurchschlag bei K
(durch Pfeile bezeichnet).

K.M.: Kehlkopfmikrophon
R.G.: Respir. Glottographie
N.in.: Naseneinatmung
N.ex: Nasenausatmung



Abb. 7: Seitl. medianes Röntgen-Tomogramm, Pat. 1
Stark vergrößerter velopharyngealer Abstand.
Kurzer Gaumen.

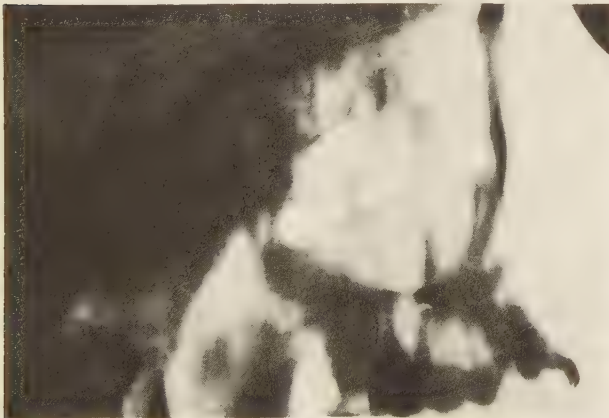


Abb. 10: Seitl. medianes Röntgen-Tomogramm, Pat. 2
Mäßig vergrößerter velopharyngealer Abstand.
Hohe Gaumenwölbung.

St.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der U
2	R.L.	weiblich	12 3/12 Jahre

Familienanamnese: O.S.

Schwangerschaftsverlauf: Keine Erkrankungen oder sonstige Störung erinnerlich.

Eigenanamnese: Röteln, Keuchhusten, Mumps. Häufige Mittelohrentzündungen mit Ohrenlaufen. Mit 2 1/2 Jahren AT. Im Säuglings- und Kleinkindalter kam beim Trinken die Flüssigkeit öfter aus der Nase zurück; auch jetzt noch gelegentlich bei hastigem Trinken.

Sprachentwicklung: Erste Worte erst mit etwa drei Jahren. Von Anfang an stark näselnde Sprache. Nach der AT sei keine Verschlechterung eingetreten.

Mit 11 1/2 Jahren suchten die Eltern wegen der schlechten Sprache die Stimm- und Sprachabteilung auf; dort wurde eine submuköse Gaumenspalte diagnostiziert und zur Operation geraten.

Befund:

Trommelfelle: Rechts narbig, links blaß, intakt.

Nase: Septum einlgt mit Leiste.

Rachenrachen: Geringe adenoidale Reste nach. ... retrotrachische hintere Inien der ... inf. Der Vomerhinterwand verläuft stark schräg nach vorne.

Mundhöhle: Tonsillen hyperplastisch. Der Gaumen zeigt eine hohe gotische Wölbung. An der Grenze zwischen hartem und weichem Gaumen fällt ein dreieckiger Schleimhautbezirk durch seine bläulich durchscheinende Farbe auf (s. Abb. 8). Bei Palpation ist die Stelle weich und nachgiebig, man fühlt an den Seiten die Ränder der Muskulatur und im Hinterrand des harten Gaumens eine deutliche Einkerbung. Die Länge der Spalte beträgt ca. 15 mm. Die Uvula ist vollständig gespalten. Bei Phonation stülpt sich die Schleimhaut leicht nach der Nase zu ein. Das Velum hebt sich dabei gut.

Kiefer, Zähne: Progenie des Unterkiefers, Engstand der Zähne im Oberkiefer, der Incisivus II re. steht weiter hinten.

Sprachbefund: Deutliche Nasalität, die Sprache ist aber relativ gut verständlich.

Vokale: Alle nasal.

Konsonanten: Alle nasal, aber richtig gebildet. Bei F grimmassierende Kontraktion der Nasenflügel.

Nasalitätsproben: Leichter Sigmatismus.

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor 1 1/2 bis 2.

Atemstoß: Bei offener Nase: 50 cmg.
Bei verschlossener Nase: 90 cmg.

Aerometrie: Starker Nasendurchschlag (s. Abb. 9).

Audiogramm: Schalleitungsschwerhörigkeit rechts.
Hörverlust 40 dB.

Die Operation wurde im Alter von 12 1/4 Jahren durchgeführt.

Op.-Bericht: Velopharyngoplastik:

Aus der hinteren Pharynxwand wurde ein entsprechend langer und breiter Lappen entnommen und nach Schaffung eines Wundbettes im Velumbereich eingenäht. Dreischichtige Naht.

Postoperativer Verlauf: Auftreten einer kleinen Nahtdehiscenz links am Zäpfchen, sonst komplikationslos.

In der Kieferorthopädischen Abteilung der Universitätszahnklinik wurde eine funktionskieferorthopädische Platte eingegliedert.

Ein halbes Jahr später soll der Verschluß der submukösen Spalte durchgeführt werden.

Die Patientin erscheint leider nicht zu einer Nachuntersuchung nach der Operation.



Abb.8: Pat.Nr. 2.

Die Schleimhaut im Bereich der submukösen Spalte sticht durch ihre hellere Farbe von der Umgebung ab.

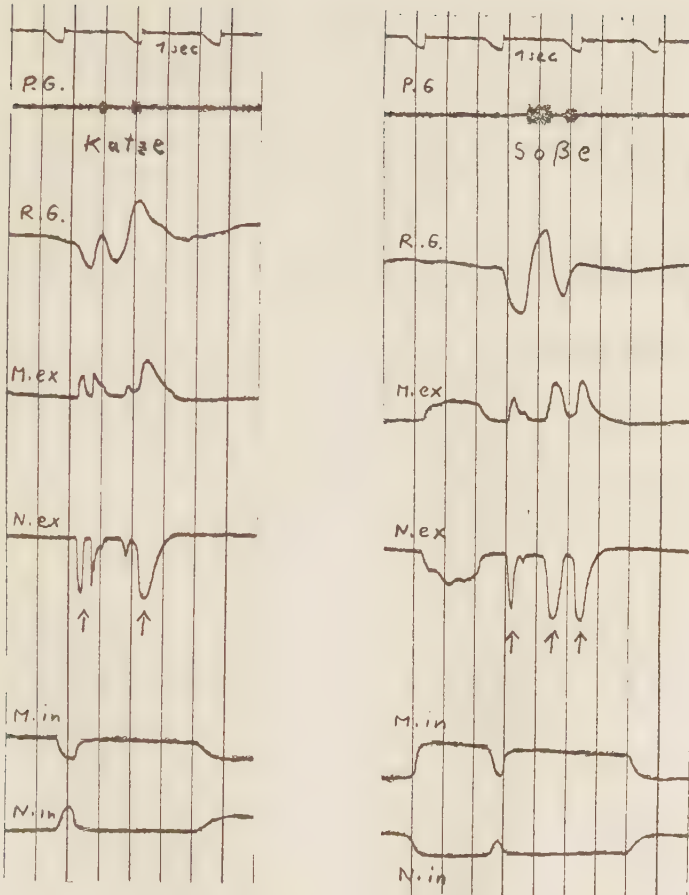


Abb. 9: Aerometrie Pat. 2 (S.SMITH-Aerometer)

Nasendurchschlag durch Pfeile bezeichnet.

P.G.: Phonatorische Glottographie

R.G.: Respiratorische Glottographie

M.ex: Mundausatmung M.in: Mundeinatmung

N.ex: Nasenausatmung N.in: Naseneinatmung

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
3	A.S.	weiblich	4 4/12 Jahre

Familienanamnese: In der Familie und Verwandtschaft sind keinerlei Gaumenspalten oder andere Anomalien bekannt.

Schwangerschaftsverlauf: Keinerlei Erkrankungen oder sonstige Störungen im Verlauf.

Eigenanamnese: Masern, mehrmals Angina. Keinerlei Ohrerkrankungen. Mit 4 Jahren AT. Im Säuglingsalter kam beim Trinken öfters Flüssigkeit aus der Nase zurück.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 14 Monaten. Die Sprache sei von Beginn an nasal gewesen, nach der AT wurde keine Verschlechterung bemerkt.

Die Diagnose wurde mit 4 Jahren gestellt, als das Kind wegen seiner schlechten Sprache in die Stimm- und Sprachabteilung kam. Seit vier Monaten werden Blas- und Blähübungen gemacht, die Operation wurde angeraten.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits intakt, spiegelnd.

Nase: Sauber, o.B.

Nasenrachen: Zustand nach AT, Conchien nicht verdickt, Vomerhinterrand etwas schräg.

Mundhöhle: Tonsillen hyperplastisch. Der Gaumen erscheint bei der Inspektion kurz, im übrigen unauffällig. Palpatorisch läßt sich eine kleine V-förmige Auszackung

des knöchernen Gaumens an seinem Hinterrand feststellen, daran anschließend besteht eine kleine Muskellücke. Insgesamt hat die Spalte eine Länge von höchstens 8 mm. Die Uvula ist normal ausgebildet. Das Velum bewegt sich nur träge bei Phonation, der PASSAVANT'sche Wulst ist dagegen sehr aktiv; ein Abschluß zum Nasenrachen wird gerade erreicht.

Kiefer, Zähne: Regulärer Befund.

Sprachbefund: Die Nasalität ist relativ gering, bei Konzentration werden die meisten Konsonanten richtig gebildet; allgemein herrscht jedoch eine schlechte Artikulation bei sehr schlechter Sprechmotorik vor.

Vokale: Gering nasal.

Verschlußlaute: Nasal, manchmal schwach, aber richtig gebildet.

Reibelaute: Nasal, aber richtig gebildet.

Zischlaute: Nasal, leichtes Schnüffeln bei SCH, Sigmatismus interdentalis.

R: Schwach gebildet.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor 1 1/2.

Atemstoß: Nase offen: 7 cmg.

Nase verschlossen: 12 cmg.

Audioogramm: O.B.



Abb. 11: Seitl. medianes Rö.-Tomogramm, Pat. 3
Großer Abstand des Velums zur hinteren Ra-
chenwand, kurzer, stark gewölbter Gaumen.

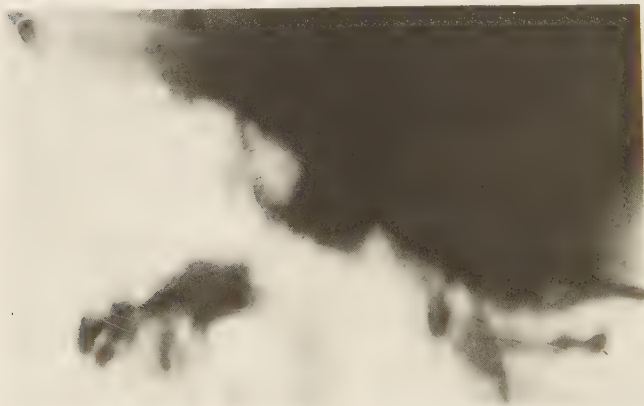


Abb. 12: Seitl. medianes Rö.-Tomogramm, Pat. 4
Stark vergrößerter velopharyngealer Abstand.
Kurzer, hoch gewölbter Gaumen.

Nat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
4	H.M.R.	weiblich	3 1/12 Jahre

Familienanamnese: O.B.

Schwangerschaftsverlauf: Am 32. Tag der Schwangerschaft wurde bei der Mutter eine Polio-Schluckimpfung mit Typ III durchgeführt. Const unauffälliger Verlauf.

Eigenanamnese: Bisher keine ernstlichen Erkrankungen; manchmal Chrenschmerzen. Im Kleinkindalter kam beim Trinken Öfter Flüssigkeit wieder zur Nase heraus.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit eineinhalb Jahren. Das Kind spricht nur sehr wenig und sehr schlecht.

Das Vorliegen einer submukösen Gaumenspalte wurde mit 2 3/4 Jahren festgestellt. Bei den Blasübungen, die einige Male versucht wurden, machte das Kind nicht sehr willig mit. Vorläufig sollen noch weitere Übungen gemacht werden, eine Operation ist für später vorgesehen.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits blaß, intakt.

Nase: Leichte Septumdeviation nach rechts.

Maschenrachen: Rachenmandeln und Conchien nicht hypertrophisch. Der Vomer verläuft mit seinem Hinterrand etwas schräg nach vorne.

Rundhöhle: Tonsillen reizlos, nicht hyperplastisch. Es fällt ein hohes, spitzes Gaumenge-

wölbe auf. Der knöcherner Gaumen erscheint zu kurz. Bei genauer Inspektion ist am Übergang des harten Gaumens in den weichen eine leichte, raute förmige Einziehung der Schleimhaut zu bemerken. Bei Palpation ist diese Stelle weich und nachgiebig, und man findet einen V-förmigen Defekt von etwa 5 mm Länge. Die Muskulatur des weichen Gaumens ist in geringem Grad ebenfalls von der Spaltbildung betroffen. Die Uvula erscheint etwas breit. Bei Phonation wird die Einziehung der Schleimhaut deutlicher, das Velum bewegt sich dabei relativ träge.

Kiefer, Zähne: Befund regulär.

Sprachbefund: Die Sprache klingt stark nasal und fast unverständlich, da ein großer Teil der Konsonanten ausgelassen wird.

Vokale: Stark nasal.

Verschlusslaute:

B: Schwach gebildet.

P: Ausgelassen.

D: Ausgelassen.

T: Ausgelassen.

G: Ausgelassen oder durch L-ähnlichen Laut ersetzt.

K: Ausgelassen.

Reibelaute:

F: Ausgelassen oder durch Schnüffelfläusch ersetzt.

W: Nasaliert, von Schnüffeln begleitet.

J: Nasaliert, von Schnüffeln begleitet.

CH: Ausgelassen.

Zischlaute: Ausgelassen oder durch Schnüffeln ersetzt.

R: Vorhanden.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor 1 bis 1 1/2.

Atemstoß: Nase offen: 15 cmg.

Nase verschlossen: 25 cmg.

Audiogramm: Konnte nicht mehr durchgeführt werden, da bei dem unruhigen und sehr eigenwilligen Kind, das nur mühsam zum Mitmachen bei den Untersuchungen gebracht werden konnte, die erforderliche Aufmerksamkeit nicht mehr zu erreichen war.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
5	A.D.	männlich	15 3/12 Jahre

Familienanamnese: O.B.

Schwangerschaftsverlauf: Keine Erkrankungen oder Besonderheiten.

Eigenanamnese: Masern, Mumps. Mit 3 Jahren AT. Mit 4 Jahren Mittelohrentzündung mit Eiterung. Im Säuglingsalter öfters Zurückfließen von Flüssigkeit durch die Nase.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit eineinhalb Jahren. Von Beginn an bestand Näseln, nach der AT wurde keine Änderung bemerkt.

Mit 6 Jahren kam das Kind wegen seiner schlechten Sprache in die Stimm- und Sprachabteilung, wo eine submuköse Gaumenspalte festgestellt und zu Sprachübungen geraten wurde.

Befund:

Trommelfelle: Trübung beidseits, intakt.

Nase: Deviatio septi nach rechts.

Nasenrachen: Zustand nach AT. Hintere Enden der Conchae inferiores leicht verdickt.

Mundhöhle: Tonsillen hyperplastisch. Der Gaumen zeigt eine hohe Wölbung. Am Übergang des harten Gaumens in den weichen fällt ein Bezirk von etwas weißlicher Farbe

auf. Bei der Palpation findet man eine große, an ihrem größten Längsdurchmesser fast 1 cm betragende Einkerbung am Hinterrand des knöchernen Gaumens. In der Muskulatur des weichen Gaumens besteht ebenfalls eine kurze Lücke. Außerdem ist eine ausgeprägte Uvula bifida vorhanden. Das Velum bewegt sich schlecht.

Kiefer, Zähne: Der Incisivus II oben links steht nach vorne.

Sprachbefund: Mäßiges Näseln. Die Sprache ist gut verständlich.

Vokale: Mäßig nasal.

Verschlußlaute:

B, P, D, T: Richtig gebildet, aber nasal.

G, K: Durch Rachen-Ersatzlaut ersetzt.

Reibelaute: Vorhanden, nasal. Bei F grimassierende Kontraktionen der Nasenflügel.

Zischlaute:

X: Als Rachen-Ersatzlaut-S

Z: Als T-S.

Sigmatismus interdentalis.

R: Vorhanden, nasal.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

A-I-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor I.

Atemstoß: Nase offen: 60 cmg.
 Nase verschlossen: 110 cmg.

Audiogramm: Kein Hörverlust.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NM
6	R.S.	weiblich	6 Jahre

Familienanamnese: In der Familie sind keine Gaumenspalten oder andere Anomalien bekannt.

Schwangerschaftsverlauf: Keine Erkrankungen oder Störungen erinnerlich.

Eigenanamnese: Mit 1 Monat Brechdurchfall, Masern, Keuchhusten, Windpocken, häufige Racheninfekte und Bronchitiden. Chronische Mittelohreiterung links mit ständigem Laufen des Ohres. Mit 5 1/2 Jahren Ohr-Radikaloperation mit Tympanoplastik und AT.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit eineinhalb Jahren. Die Sprache sei unauffällig gewesen bis zur AT, danach sei Näseln aufgetreten.

Mit 5 1/4 Jahren kam das Kind wegen seiner schlechten Sprache in die Stimm- und Sprachabteilung, wo eine submuköse Gaumenspalte diagnostiziert wurde. Seit 1/2 Jahr Sprech-, Blas- und Blähübungen und Gaumensegelmassage. Eine Operation ist vorgesehen.

Befund:

Trommelfelle: Rechts blaß spiegelnd, intakt.
Links narbig, intakt.

Nase: Leichte Septumdeviation nach links.

- Nasenrachen: Kleine adenoide Reste nach AT. Hintere Enden der Conchae inferiores stark verdickt. Vomer wegen der Hypertrophie der Conchien nicht zu beurteilen.
- Mundhöhle: Tonsillen hyperplastisch. Der Gaumen wirkt sehr kurz. An der Grenze zwischen hartem und weichem Gaumen besteht eine leichte Einziehung. Bei Palpation fühlt man statt des festen Widerstandes eine nachgiebige Membran in diesem Bezirk. Der Defekt betrifft sowohl den Knochen als auch die Muskulatur. Die Uvula ist normal ausgebildet. Das Velum bewegt sich nur sehr träge.

Kiefer, Zähne: Regulärer Befund.

Sprachbefund: Die Sprache klingt sehr verwaschen und stark nasal, die Artikulation ist ausgesprochen träge.

Vokale: Stark nasal.

Verschlusslaute:

M: Schwach.

P: Schwach, teils wie B.

D: Schwach, teils durch G ersetzt.

T: Schwach, zum Teil durch D ersetzt.

G: Im Inlaut ausgelassen.

K: Ausgelassen.

Reibelauten:

F: Stark nasal.

V: Relativ wenig nasal.

Z: Ausgelassen.

CH: Nasal.

Zischlaute: Alle nasal, S im Auslaut manchmal ausgelassen.

SCH: Wie S.

R: Schwach, im Auslaut ausgelassen.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

A-I-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor II.

Atemstoß: Nase offen: 2 cmg.

Nase verschlossen: 5 cmg.

Audiogramm: Schalleitungsstörung links. Hörverlust 30 dB.

Aerometrie: Deutlicher Nasendurchschlag (s. Abb. 14, 15).



Abb. 13: Pat. 6

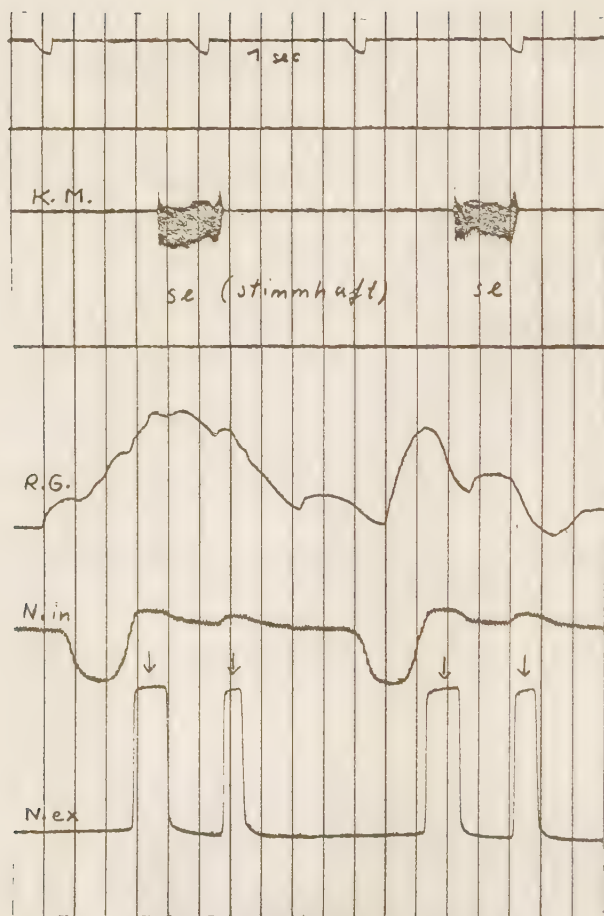


Abb. 14: Aerometrie Pat. 6 (Nasenmaske)

Nasendurchschlag bei "s"(stimmhaft).

K.M.: Kehlkopfmikrophon

R.G.: Respir. Glottographie

N.in: Naseneinatmung

N.ex: Nasenausatmung

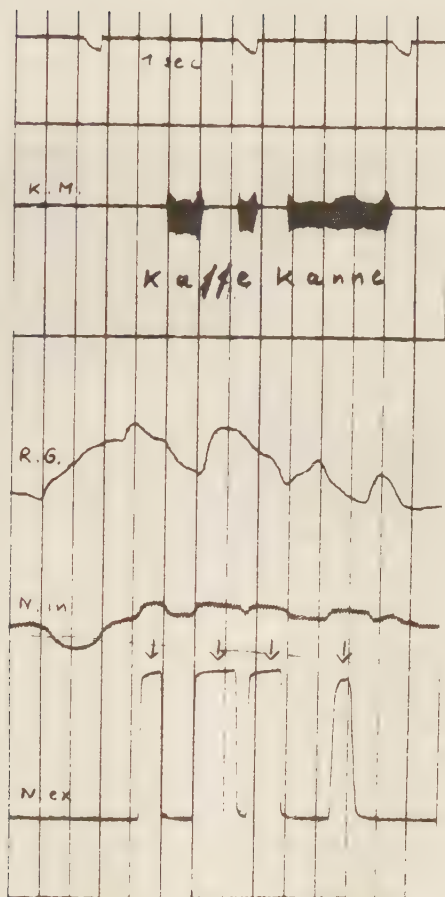


Abb. 15: Aerometrie Pat. 6
(Nasenmaske)

K.M.: Kehlkopfmikrophon

R.G.: Respir. Glottographie

N.in: Naseneinatmung

N.ex: Nasenausatmung



Abb. 16: Seitl.medianes RÖ.-Tomogramm, Pat.6
Großer velopharyngealer Abstand. Kurzer
Gaumen.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
7	J.B.	männlich	6 Jahre

Familienanamnese: Der Vater besitzt eine Uvula bifida.

Schwangerschaftsverlauf: Einige Male wurde Contergan eingenommen (Zeitpunkt nicht erinnerlich), Erkrankungen oder sonstige Besonderheiten traten nicht auf.

Eigenanamnese: Auf beiden Seiten je einmal Ohrentzündung. Mit 6 Jahren AT. Austritt von Flüssigkeit beim Trinken kam nie vor.

Sprachentwicklung: Sprechbeginn mit 1 1/2 Jahren. Von Anfang an sei die Sprache schlecht gewesen, nach der AT habe sie sich nicht verändert.

Die Diagnose wurde mit 5 3/4 Jahren gestellt, als das Kind wegen seiner Sprache zur Untersuchung in die Stimm- und Sprachabteilung kam. Es wurde eine Sprachbehandlung in der Gruppe versucht, aber das Kind machte nicht mit. Nach einiger Zeit zu Hause durchgeführter Blas-, Bläh- und Zungenübungen, zu denen die Mutter angeleitet wurde, fing es an mitzumachen und zeigte nach und nach Fortschritte. Eine Operation wurde angeraten.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits blaß spiegelnd, intakt.

Nase: Sauber.

Nasenrachen: Zustand nach AT. Hintere Enden der Conchae inferiores leicht verdickt.

Mundhöhle: Tonsillen mittelgroß, Eiterpfröpfe.
Bei Inspektion erscheint der normal gewölbte Gaumen unauffällig, erst die Palpation zeigt eine submuköse Spalte an der Grenze zwischen hartem und weichem Gaumen auf, deren Länge ca. 8 mm beträgt. Harter und weicher Gaumen sind von ihr in gleichem Maße betroffen. Außerdem besteht eine Uvula bifida. Bei der Phonation bewegt sich das Velum mäßig, es erreicht die Rachenhinterwand.

Kiefer, Zähne: Regulärer Befund.

Sprachbefund: Stark verwaschene Sprache, ein Teil der Konsonanten wird ausgelassen.

Vokale: Mäßig nasal.

Verschlußlaute:

B: Vorhanden.

P: Schwach gebildet.

D, T: Relativ gut gebildet.

G: Durch D ersetzt.

K: Ausgelassen.

Reibelaute: Alle vorhanden, relativ gut gebildet.

Zischlaute: Alle ausgelassen.

R: Schwach vorhanden.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag des I. Sektors.

Atemstoß: Kind machte nicht mit.

Audiogramm: Normaler Befund.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
8	U.M.	wiblich	5 9/12 Jahre

Familienanamnese: Keine Anomalien bekannt.

Schwangerschaftsverlauf: Frühgeburt Mens VIII. Störungen im Verlauf der Schwangerschaft sind nicht aufgetreten.

Eigenanamnese: Das Kind sei von Geburt an geistig und körperlich in der Entwicklung zurückgeblieben, die untersuchenden Ärzte hätten von einem frühkindlichen Hirnschaden gesprochen.
Masern, Mumps. Mit 4 Jahren AT.

Sprachentwicklung: Stark verzögert, erste Worte mit 2 Jahren. Die Sprache sei sehr schlecht.

Mit 5 3/4 Jahren wurde das Vorliegen einer submukösen Spalte in der Stimm- und Sprachabteilung festgestellt. Wegen des Entwicklungsrückstandes wurde eine 1/2jährige Sprachheilbehandlung in einem entsprechenden Heim empfohlen. Eventuell soll später eine Operation durchgeführt werden.

Befund:

Trommelfelle: Intakt, reizlos. Stark abstehende Ohren.

Nase: Sauber.

Nasenrachen: Zustand nach AT. Hintere Enden der Conchae inferiores nicht hypertrophisch. Der Vomer verläuft mit seinem Hinterrand schräg nach vorne.

Mundhöhle: Tonsillen mittelgroß. Sehr schmale Gaumenform mit gotischer Wölbung. Etwa an der Stelle, an der der weiche Gaumen beginnt, ist eine kleine Einziehung der Schleimhaut zu sehen. Bei der Palpation findet man einen submukösen Defekt von etwa 15 mm Länge, innerhalb dessen der Gaumen weich und eindrückbar ist. Von ihm wird hauptsächlich der weiche Gaumen betroffen; der harte Gaumen ist nur geringfügig an seinem Hinterrand eingekerbt. Das Gaumensegel bewegt sich gut, erreicht aber keinen Abschluß des Nasenrachens.

Kiefer, Zähne: Die oberen Incisivi I und II rechts stehen etwas schief.

Sprachbefund: Multiples Stammeln in allen Artikulationszonen. Starkes, offenes Näseln.

Vokale: Stark nasal.

Verschlußlaute:

B: Wenig nasal.

P: Zum Teil ausgelassen.

D: Vorhanden, aber schwach.

T: Durch D ersetzt.

G: Schwach, z.T. ausgelassen.

K: Ausgelassen oder durch nasales Schnüffelgeräusch ersetzt.

Reibelaute: Relativ gut.

Zischlaute:

S: Nasal.

Z, X: Meist ausgelassen.

NGH: Ausgelassen.

R: Durch L ersetzt.

L: Normal.

K, M, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag von Sektor I.

Atemstoß: Nicht durchzuführen, da das Kind sich gegen jede Untersuchung wehrt.

Audiogramm: Ebenfalls nicht durchzuführen.
Der Screening-Test ergibt keinen Anhalt für eine Hörstörung.

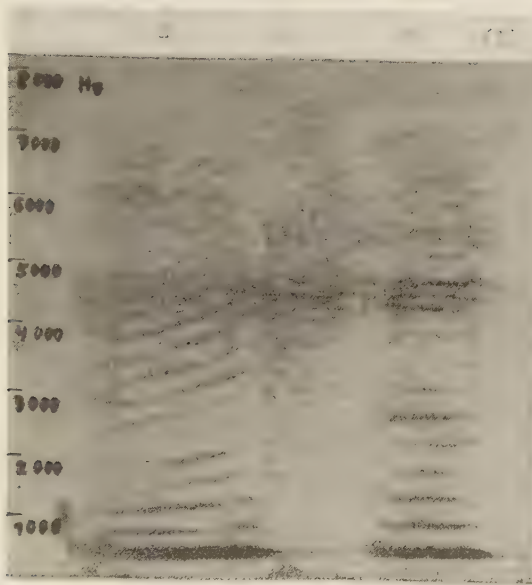


Abb. 18: Sonagramm, Pat. 8
"Esel"

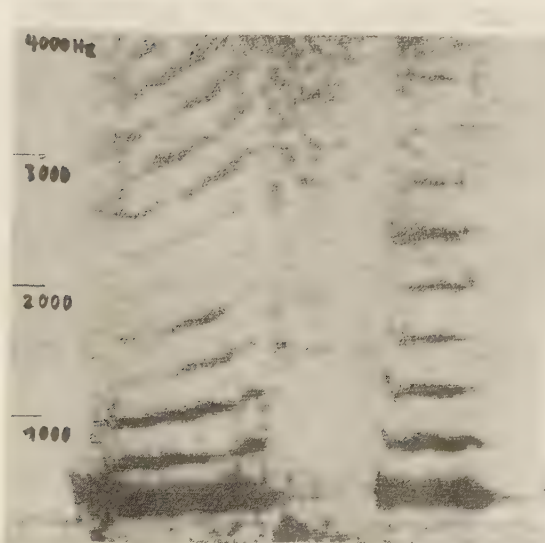


Abb. 19: Sonagramm, Pat. 8
"Esel"

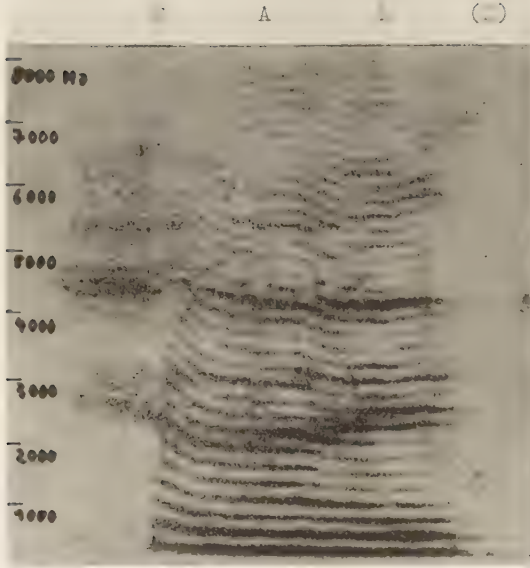


Abb.20: Sonagramm, Pat. 8
"Salz"

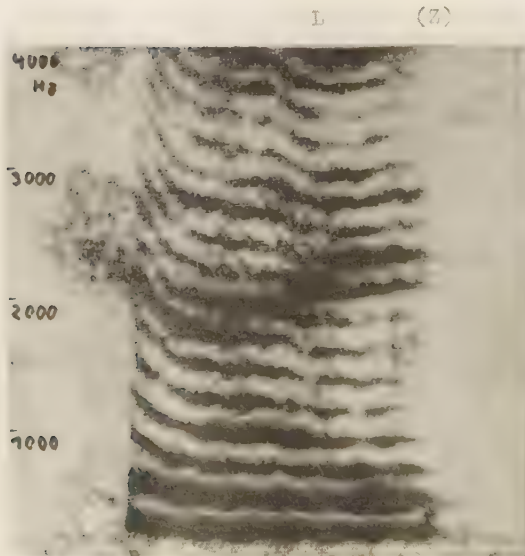


Abb.21: Sonagramm, Pat. 8
"Salz"

Fat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der U.
2	A.H.	männlich	7 4/12 Jahre

Familienanamnese: In der Familie kein Vorkommen von hereditären oder anderen Krankheiten bekannt.

Konvergenzverlaufs: In den letzten Monaten liweiß im Urin. Meist normaler Verlaufs.

Eigenanamnese: Nasern, Niesanfällen, Rhinorrhoe. Mit 4 Jahren AT und ... Abschnitt von Flüssigkeit durch die Nase her wie vor.

Sprachentwicklung: Sprechbeginn erst mit 2 Jahren, von Anfang an bestand Stimm-, nach der AT trat eine deutliche Verschlechterung ein.

Mit 4 3/4 Jahren kam das Kind in die Stimm- und Sprachabteilung, wo eine submuköse Gaumenspalte festgestellt wurde.

Befund: (Aus dem Krankenblatt entnommen):
3 cm lange submuköse Spalte, Kyma ...

Sprachbefund: funktionelle Dysphonie ...
Sprechstimm normal, ...

Verstärkt: ...
Stimmveränderung: ...

Die Intervention wurde im Alter von ...

Op.-Bericht: Vernähung der Muskulatur nach seitlichen Entlassungsschnitten.

Postoperativer Verlauf: Auftreten einer kleinen Dehiszenz der oralen Schleimhaut. Sonst komplikationslos. Anschließend wurden Blas- und Sprechübungen sowie Gaumensegelmassage durchgeführt. Nach der Entlassung wurden den Eltern weitere Übungen angeraten.

Bei Kontrolluntersuchung nach 1 Jahr zeigte sich die Sprache weiterhin schlecht. Befragung der Eltern ergab, daß keine Sprachübungen gemacht worden waren, und es wurde deshalb erneut dazu geraten.

Die Nachuntersuchung erfolgte 2 Jahre nach der Operation. Es waren wieder keine Sprachübungen gemacht worden.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits blaß, intakt.

Nase: Septumdeviation nach rechts.

Nasenrachen: Zustand nach AT. Hintere Enden der Conchae inferiores beidseits verdickt.

Mundhöhle: Zustand nach TE. Der Gaumen zeigt eine flache Wölbung. Am Hinterrand des harten Gaumens spürt man bei Palpation eine kleine V-förmige Auszackung. Die Muskulatur des weichen Gaumens ist gut geschlossen. Die Uvula ist noch leicht gespalten und etwas nach links verzogen. Das gut bewegliche Velum erreicht zusammen mit einem stark aktiven PAS-SAVANT'schen Wulst gerade einen Abschluß des Nasenrachens.

Kiefer, Zähne: Progenie des Unterkiefers, obere Incisivi II beidseits schief.

Sprachbefund: Die Sprache ist mäßig nasal und etwas schwer verständlich. Einzeln gesprochene Worte sind relativ gut verständlich.

Vokale: Alle nasal.

Verschlusslaute: Richtig gebildet, aber nasal.

Reibelauten: Richtig gebildet, aber nasal; bei F leichte Kontraktionen der Nasenflügel.

Zischlaute: Nasal, Sigmatismus addentalis.

R: Schwach gebildet, nasal.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalit tsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZEPMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor 1 1/2.

Atemsto : Nase offen: 30 cmg.

Nase verschlossen: 65 cmg.

Es besteht also noch ein erheblicher Nasendurchschlag.

Audiogramm: O.B.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
10	H.F.	weiblich	22 6/12 Jahre

Familienanamnese: In der Familie sind keine Anomalien bekannt.

Schwangerschaftsverlauf: Während der Schwangerschaft wurde ein Schreckschock angegeben.
Sonst war der Verlauf ungestört.

Eigenanamnese: Keuchhusten, Masern, Windpocken, Röteln. Beim Trinken kam manchmal Flüssigkeit durch die Nase zurück.
Wegen stark unregelmäßiger Zahnstellung wurde im Kindesalter eine kieferorthopädische Behandlung durchgeführt.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 1 1/2 Jahren. Es bestand von Anfang an leichtes Näseln.

Mit 21 Jahren wurde die submuköse Gaumenspalte diagnostiziert.

Befund: (Aus dem Krankenblatt entnommen):
Submuköse Gaumenspalte, Uvula bifida, weiter Abstand des Gaumensegels von der Rachenhinterwand.

Sprachbefund: Rhinolalia aperta, Konsonanten einwandfrei, Vokale etwas nasal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Negativ.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor 1 1/2.

Atemstoß: Nase offen: 20 cmg.
Nase verschlossen: 38 cmg.

Die Operation wurde im Alter von 21 Jahren durchgeführt.

Op.-Bericht: Rückverlagerung des weichen Gaumens und Verschuß einer Uvula bifida. Die Uvula wurde in typischer Weise vernäht. Anschließend Umschneiden des harten Gaumens am Alveolarkamm vorn, Abpräparieren der Schleimhaut vom Knochen und Abtrennen des weichen Gaumens vom harten. Ein gestielter Lappen vom weichen Gaumen wurde mit der Schleimhaut nasalwärts gebracht und der Gaumen insgesamt nach hinten verlagert. Die Schleimhaut wurde nur grob fixiert.

Postoperativer Verlauf: Auftreten einer kleinen Dehiscenz in Uvulanähe, die verschlossen wurde. Sonst gute Heilung. Anschließend wurden mehrere Male Sprech- und Blähübungen durchgeführt. Im Entlassungsbericht wird eine Besserung der Sprache festgestellt.

Die Nachuntersuchung erfolgte mit 22 1/2 Jahren, 1 1/2 Jahre nach der Op.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits blaß, intakt.

Nase: Septumdeviation nach rechts.

Nasenrachen: Hintere Enden der Conchae inferiores beidseits verdickt. Der Vomer ist normal ausgebildet.

Mundhöhle: Tonsillen: Zustand nach TE. Hoher, schmaler Gaumen. Zustand nach verheilte Rückverlagerungs-Op. Uvula ge-

geschlossen. Im Interrand des harten Gaumens kleine Kerbe im Knochen tastbar.

iefer, Zähne: Der obere Incisivus I links steht nach hinten.

Sprachbefund: Sprache gut verständlich, Nasalität gering.

Vokale: Gering nasal.

Verschlußlaute: Richtig gebildet, leicht nasal.

Reibelaute: F, V, J schwach nasal, hinteres OH klingt fauchend.

Zischlaute: S von leichtem Schnüffelfegeräusch begleitet.

R: Fehlt, durch hartes hinteres OH ersetzt.

L: Normal.

M, N, NG: Normal

Nasalit tsproben:

I-A-Probe: . Negativ.

OZERRAK-Spiegel: Beschlag bis Sektor 1 1/2.

Atemsto : Nase offen: 105 cmg.

Nase geschlossen: 110 cmg.

Audiogramm: O.B.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
11	L.B.	männlich	7 4/12 Jahre

Familienanamnese: In der Familie sind keinerlei Gaumenspalten oder sonstige Anomalien bekannt.

Schwangerschaftsverlauf: O.B.

Eigenanamnese: Masern, grippale Infekte, öfters Brechdurchfall mit Fieber. Mittelohrentzündung beidseits mit 9 Monaten; deshalb auf beiden Seiten operiert; mit 3 Jahren wieder laufende Ohren. Austritt von Flüssigkeit aus der Nase kam nie vor.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 2 Jahren. Das Kind habe immer schlecht gesprochen.

Mit 4 1/2 Jahren wurde von einem wegen der schlechten Sprache aufgesuchten HNO-Facharzt das Vorliegen einer submukösen Gaumenspalte festgestellt und das Kind wurde wegen der Frage der Operation in die Stimm- und Sprachabteilung überwiesen.

Befund: (Aus dem Krankenblatt entnommen):
Ca. 1 cm lange submuköse Spalte, weiter Abstand des Gaumensegels von der Rachenhinterwand.

Sprachbefund: Rhinolalia aperta. Fast alle Konsonanten werden ausgelassen.

Die Operation wurde im Alter von 7 1/2 Jahren durchgeführt.

Op.-Bericht: Verschuß der submukösen Spalte des weichen Gaumens und primäre Velopharyngoplastik. Anschlingen des Zäpfchens und Aufspalten der Ränder. Bildung eines kranial gestielten Lappens und Verschuß des Defektes hinter dem Lappen. Die am Rand des Gaumens freigelegte Muskulatur wurde mit den Pharynxlappen sorgfältig vernäht und die beiden Zäpfchenhälften seitlich an den Pharynxlappen angenäht.

Anschließend wurde ein regelmäßiger Sprachunterricht durchgeführt, der laut Krankenblatt und nach Angabe der Eltern erfreuliche Fortschritte zeigte.

Die Nachuntersuchung erfolgte 2 Jahre nach der Operation.

Befund:

Trommelfelle: O.B.

Nase: Leiste rechts.

Nasenrachen: Wegen der Plastik nicht einsehbar.

Mundhöhle: Tonsillen mittelgroß, reizlos. Zustand nach Velopharyngoplastik. Leichte Kerbe im Hinterrand des harten Gaumens; kleine Muskellücke. Die Beweglichkeit des Velums ist gut. Flache Gaumenform.

Kiefer, Zähne: Untere Incisivi beidseits schief.

Sprachbefund: Die Sprache ist gut verständlich, die meisten Konsonanten werden richtig gebildet. Die Nasalität ist nicht ausgeprägt.

Vokale: Perioth nasal.

Verschlusslaute:

B: Gut gebildet.

P: Richtig gebildet, aber nasal.

D: Gut gebildet.

T: Richtig gebildet, aber nasal.

G: Ausgelassen.

K: Ausgelassen oder durch Rachen-K ersetzt.

Reibelauten: Gut gebildet, 3^U klingt etwas fauchend.

Zischlaute: Vorhanden, wenig nasal.
 Sigmatisms interdentalis.

R: Fehlt.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probier: Negativ.

3377777-Spiel: Beschlag des I. Lektors.

Itemstör: Nase offen: 22 cmg.
 Nase verschlossen: 25 cmg.

Audiogramm: O.B.

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
12	M.S.	weiblich	4 Jahre

Familienanamnese: Die Großmutter väterlicherseits hat eine Gaumenspalte.

Schwangerschaftsverlauf: Normal.

Eigenanamnese: Bei Geburt bestand ein Blutschwamm an der linken Halsseite, der sich spontan zurückgebildet hat. Früher sei oft Flüssigkeit beim Trinken durch die Nase zurückgekommen, jetzt nur noch selten.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 1 1/2 Jahren.
Das Kind spricht sehr wenig.

Mit 1 3/4 Jahren wurde in der Stimm- und Sprachabteilung das Vorliegen einer submukösen Gaumenspalte festgestellt.

Befund: (Aus dem Krankenblatt entnommen):
Totale Spalte des weichen Gaumens und teilweise submuköse Spalte des harten Gaumens.

Sprachbefund: Rhinolalia aperta.

Die Operation wurde im Alter von 1 3/4 Jahren durchgeführt.

Op.-Bericht: Discision an der Umschlagstelle von oraler zu nasaler Schleimhaut. Entlastungsschnitte in beiden Wangentaschen. Mobilisierung der oralen Schleimhaut bis weit auf den harten

Gaumen vor zur Bildung je eines Brückenlappens rechts und links. Absprennung des Hamulus pterygoideus auf beiden Seiten. Unter Erhaltung der Arteria palatina kann die Mundschleimhaut soweit mobilisiert werden, daß sie spannungsfrei in der Mitte vereinigt werden kann. Sodann weitgehende Mobilisierung der nasalen Schleimhaut bis Conchien hinein. Die nasale Schleimhaut wird mit Catgut, die orale mit einschichtigem Tensophil spannungsfrei vernäht.

Postoperativer Verlauf: Komplikationslos.

Anschließend wurde die Mutter beraten, mit dem Kind Sprechübungen durchzuführen. Nach Aussage der Mutter sprach das Kind jedoch nicht nach und sprach überhaupt noch weniger als vor der Operation. Ein Lautbestand konnte damals nicht festgestellt werden. In regelmäßigen Abständen kam die Mutter mit dem Kind weiter zur Beratung.

Die Nachuntersuchung erfolgte im Alter von 4 Jahren.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits intakt, spiegelnd.

Nase: O.B.

Nasenrachen: Geringe adenoide Polster. Conchien o.B., Vomer normal entwickelt.

Mundhöhle: Tonsillen o.B., hohe Gaumenwölbung, Zustand nach Brückenlappenplastik. Am hinteren Rand des harten Gaumens ist eine ganz leichte Einkerbung zu tasten.

Das Velum bewegt sich nicht, ein Ab-
schluß des Nasenrachens wird nicht
erreicht.

Pharyngealfund: Starke Nasalität.

Vokale: stark nasal.

Verschlusslaute:

B: Vorhanden, nasal.

F: Teils ausgelassen.

D: Vorhanden, nasal.

T: Teils ausgelassen.

G: Vorhanden, nasal.

K: Vorhanden, nasal.

Reibelauten: Nasal, vorderes CV sehr selten.

Fischlaute: Gering nasal, Z teils durch S ersetzt.

h: Vorhanden.

l: Normal.

m, n, ŋ: Normal.

Nasalitätsproben:

1- - 2- - 3- - 4- - 5- - 6- - 7- - 8- - 9- - 10- - 11- - 12- -

32. ELMI-Spielzeug: Verschieber bis unten 1, 2, 3.

Atemstoß: Kind macht nicht mehr mit.

Audiogramm: Gelingt nicht. Das sehr scheue und
Ängstliche Kind ist nicht dazu zu be-
wehren, den Kopfhörer aufzusetzen.
Screening-Test: Kein Anhalt für Hör-
schwerhörigkeit.

(Befunde aus Krankenblättern)

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
13	K.S.	männlich	8 9/12 Jahre

Familienanamnese: O.B.

Schwangerschaftsverlauf: Normal.

Eigenanamnese: Masern, Mumps. Mit 7 Jahren AT.

Sprachentwicklung: Sprechbeginn mit 1 1/2 Jahren.

Das Näseln habe nach der AT stark zugenommen.

Wegen des verstärkten Näsels nach der AT kam das Kind im Alter von 8 3/4 Jahren in die Stimm- und Sprachabteilung, wo eine submuköse Gaumenspalte festgestellt wurde.

Befunde:

Trommelfelle: Blaß spiegelnd, beidseits intakt.

Nase: Leiste rechts.

Nasenrachen: Frei.

Mundhöhle: Der knöcherne Gaumen ist V-förmig eingekerbt, zwischen den bedeckenden Schleimhautblättern ist nur eine dünne Gewebsschicht vorhanden. Uvula bifida. Das Gaumensegel ist gut beweglich.

Sprachbefund: Die Sprache ist stark nasal, die einzelnen Laute werden relativ besser gebildet. Besonders starke Nasalität bei B, F, S.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Starker Beschlag.

Wegen weiter Entfernung vom Wohnort zur Klinik fand
Überweisung in eine dem Wohnort näher gelegene
Klinik statt.

(Befunde aus Krankenblättern)

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
14	A.K.	männlich	3 6/12 Jahre

Familienanamnese: Der Vater hat ein gespaltenes
Zäpfchen und spricht etwas nasal.

Schwangerschaftsverlauf: Normal.

Eigenanamnese: Grippele Infekte, sonst o.B., beim
Trinken manchmal Schwierigkeiten.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 1 1/2 Jahren.

Mit 3 1/2 Jahren kam das Kind wegen Näsels in die
Stimm- und Sprachabteilung, wo eine submuköse Gau-
menspalte festgestellt wurde.

Befund:

Trommelfelle: Rechts o.B., links reichlich Cerumen.

Nase: O.B.

Nasenrachen: Etwas hypertrophische Rachenmandel.

Mundhöhle: Tonsillen mittelgroß, reizlos. Hoher
Gaumen. Submuköse Gaumenspalte. Das
Gaumensegel hebt sich gut.

Sprachbefund: Rhinolalia aperta.

Vokale: Alle leicht nasal.

Verschlußlaute: B, P, D, T o.B., G, K nasal.

Reibelaute:

F: Ausgelassen oder durch D ersetzt.

J: Ausgelassen.

W: Vorhanden.

CH: Im Auslaut ausgelassen.

Zischlaute: Ausgelassen, teils ersetzt durch D, T.

R: Ausgelassen.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Negativ.

Atemstoß: Nase offen: 5 cmg.

Nase verschlossen: 5 cmg.

Der Mutter des Kindes wurden Sprachübungen gezeigt.
In einem halben Jahr soll die Operation durchgeführt werden.

(Befunde aus Krankenblättern)

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
15	A.A.	männlich	5 9/12 Jahre

Familienanamnese: Die jüngere Schwester des Patienten hat eine Gaumenspalte.

Schwangerschaftsverlauf: Normal, Frühgeburt mens VII.

Eigenanamnese: Masern, Mumps, Röteln. Schieloperation beider Augen. TE und AT mit 5 1/4 Jahren.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 1 1/4 Jahren, die Sprache war von Anfang an stark nasal.

Im Alter von 3 Jahren wurde bereits einmal eine Sprachbehandlung auswärts durchgeführt. Mit 5 3/4 Jahren kam das Kind in die Stimm- und Sprachabteilung, wo die Diagnose einer submukösen Gaumenspalte gestellt wurde.

Befund:

Trommelfelle: O.B.

Nase: O.B.

Nasenrachen: Kleine adenoide Polster.

Mundhöhle: Zustand nach TE. Hoher gotischer Gaumen. Submuköse Spalte mit durchscheinender Schleimhaut. Uvula bifida.

Kiefer, Zähne: Prognathie des Oberkiefers. Die Incisivi I oben fehlen.

Sprachbefund: Die Sprache klingt stark nasal.

Vokale: Gut

Konsonanten: Sämtlich nasal und kloßig.

Eine Operation wurde angeraten.

(Befunde aus Krankenblättern)

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
16	K.D.	männlich	4 Jahre

Familienanamnese: O.B.

Schwangerschaftsverlauf: Normal.

Eigenanamnese: Masern, Angina, Bronchitis. Mit 13 Jahren AT. Hochgradiger Entwicklungs-rückstand, Imbezillität.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 3 Jahren. Das Kind spricht keine Sätze.

Im Alter von 14 Jahren kam es in die Stimm- und Sprachabteilung, wo die Diagnose einer submukösen Gaumenspalte gestellt wurde.

Befund:

Trommelfelle: O.B.

Nase: Sauber.

Nasenrachen: Schleim.

Mundhöhle: Tonsillen groß, zerklüftet, eiterhaltig. Geringfügige submuköse Spalte.
Uvula bifida.

Sprachbefund: Die Sprache besteht nur aus einzelnen und unartikulierten Lauten; Sätze werden nicht gesprochen. Gezeigte Gegenstände werden mit M-, B-ähnlichen Lauten, an die ein Vokal angehängt wird, bezeichnet. Geringe Nasalität.

Da die Sprachstörung hauptsächlich als Folge eines hochgradigen Cerebralschadens anzusehen ist, wurde von einer Operation abgeraten.

(Befunde aus Krankenblättern)

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
17	H.B.	männlich	6 9/12 Jahre

Familienanamnese: O.B.

Schwangerschaftsverlauf: Normal.

Eigenanamnese: Bronchitis, Röteln, Mundfäule, Phimose-Operation. Mit 2 Jahren AT und TE.
Mit 6 Jahren Mittelohrentzündung.

Sprachentwicklung: Erste Worte mit 1 1/2 Jahren, das Kind habe von Anfang an etwas durch die Nase gesprochen. Nach der AT habe sich das Näseln verschlechtert.

Mit 6 3/4 Jahren wurde das Kind wegen der schlechten Sprache in der Stimm- und Sprachabteilung vorgestellt, wo eine submuköse Gaumenspalte festgestellt wurde.

Befund:

Trommelfelle: O.B.

Nase: O.B.

Nasenrachen: Zustand nach AT.

Mundhöhle: Zustand nach TE. Zu kurzer Gaumen, submuköse Spalte, Uvula bifida.

Sprachbefund: Rhinolalia aperta. Alle Laute nasal.
CH nur schwach gebildet. Zischlaute fast ausgelassen.

Zunächst konservative Behandlung mit Blase- und Blähübungen und Gaumensegelmassage. Eine Operation wurde angeraten.

(Befunde aus Krankenblättern)

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
18	R.W.	männlich	3 Jahre

Familienanamnese: In der Familie sind keine Mißbildungen bekannt. Mutter und Geschwister haben alle erst zwischen 2 und 3 Jahren zu sprechen begonnen.

Schwangerschaftsverlauf: Normal.

Eigenanamnese: Blutschwamm am rechten Oberarm. Phimose. Anginen, grippale Infekte, Mundfäule. Ohrentzündung beidseits mit einem Jahr. Ab und zu Austritt von Flüssigkeit durch die Nase beim Trinken.

Sprachentwicklung: Sprechbeginn erst zwischen dem 2. und 3. Lebensjahr. Es fiel auf, daß das Kind keine Konsonanten sprach.

Mit 3 Jahren wurde in der Stimm- und Sprachabteilung eine submuköse Gaumenspalte festgestellt.

Befund:

Trommelfelle: Beidseits intakt, matter Reflex.

Nase: Sauber.

Nasenrachen: Adenoide Vegetationen.

Mundhöhle: Tonsillen groß, submuköse Gaumenspalte, Uvula bifida.

Sprachbefund: Einzelne Worte recht gut verständlich, im Satz ist die Sprache nur schwer verständlich. Leitsymptom: es werden keine Konsonanten gesprochen.

Vokale: A, O, U, E gut. I wie E.

Verschlusslaute:

B, T: Teils ausgelassen

D: Vor Vokal vorhanden, sonst ausgelassen.

T: Meist ausgelassen.

G: Durch D ersetzt.

K: Durch D ersetzt oder ausgelassen.

Reibelauten: F, W, J vorhanden. Vorderes und hinteres CH im Inlaut ausgelassen.

Zischlaute: Ausgelassen oder durch D, N ersetzt.

R: Klingt wie CH.

L: Normal.

M, N, NG: Normal.

Nasalitätsproben:

I-A-Probe: Positiv.

CZERMAK-Spiegel: Beschlag von Sektor I.

Hörprüfung: Der Screening-Test ergibt keinen Anhalt für eine Störung des Gehörs.



Abb. 22: Pat. Nr. 18

(Befunde aus Krankenblättern)

Pat.-Nr.	Name	Geschlecht	Alter bei der NU
19	J.P.C.	männlich	3 6/12 Jahre

Familienanamnese: O.B.

Schwangerschaftsverlauf: Normal, Frühgeburt Mens VII.

Eigenanamnese: Angeblicher Herzfehler, Leistenbruch, Kropf. Beim Trinken manchmal Austritt von Flüssigkeit durch die Nase.

Sprachentwicklung: Mit 1 Jahr "Mama". Die Sprache hat sich inzwischen kaum weiterentwickelt.

Im Alter von 3 1/2 Jahren wurde das Kind deshalb zur Untersuchung in die Stimm- und Sprachabteilung gebracht. Dort wurde eine submuköse Gaumenspalte festgestellt. Bei einer klinisch-psychologischen Untersuchung, die außerdem durchgeführt wurde, ergab sich ein Intelligenzrückstand vom Grad einer Deбилität.

Befund: Im weichen Gaumen ist eine dreieckige Muskellücke zu tasten. Außerdem besteht eine Uvula bifida und ein großer Abstand des Velums zur hinteren Rachenwand.

Zunächst konservative Behandlung. Eine Operation zu einem späteren Zeitpunkt wurde empfohlen. Wegen schlechter häuslicher Verhältnisse erfolgte Unterbringung in einem sprachheilpädagogischen Heim.

K. Diskussion

1. Besprechung der Befunde und Vergleich mit der Literatur ¹⁾.

Zur Frage der Ätiologie liegen nur wenige Angaben vor: ein Anhalt für eine erbliche Belastung findet sich bei Patient 7 - der Vater hat eine Uvula bifida und eine etwas näselse Sprache - und bei Patient 12 - die Großmutter väterlicherseits hat eine Gaumenspalte -. In Frage kommende exogene Faktoren lassen sich nicht sicher eruieren.

Der klinische Befund ist in der Regel wenig auffällig, weshalb die submuköse Spalte meist erst spät, oft erst im 4. oder 5. Lebensjahr entdeckt wird, wenn die Eltern wegen der schlechten Sprache ärztliche Beratung aufsuchen. Gewöhnlich läßt sie sich erst durch die Palpation feststellen. Ein Hinweis auf die Diagnose ist nicht selten eine Uvula bifida (bei 7 Patienten).

Die in der Literatur häufig beschriebene hohe gotische Gaumenwölbung ist in 6 Fällen anzutreffen. Die übrigen Befunde entsprechen in ihrer Art und Häufigkeit ebenfalls den Angaben in der Literatur: eine Unterentwicklung des hinteren Vomeranteiles ist in 5, eine Septumdeviation in 6, Kiefer- und Zahnanomalien ebenfalls in 6 Fällen vorhanden. Fast regelmäßig findet sich eine Hypertrophie des lymphatischen Rachenringes, die in einem Fall (Pat. 6) eine vollständige Kompensation der velopharyngealen Insuffizienz bewirkt; hier tritt erst nach der Adenotomie die nasale Sprache in Erscheinung.

Der velopharyngeale Verschluß ist in allen Fällen unzureichend, wie der pathologische Ausfall der durchgeführten Funktionsproben (I-A-Probe nach GUTZ-

¹⁾ Die Zahlenangaben beziehen sich nur auf die 12 nachuntersuchten Patienten.

Übersichtstabelle der Befunde

+ : vorhanden, o : nicht vorhanden, x : mäßig vorhanden, - : nicht untersucht.

Pat.-Nr.	1	2	3	4	5	6
Erbf.Belastung	o	o	o	o	o	o
Exogene Ursachen	o	o	o	?	o	o
Uvula bifida	o	+	o	o	+	o
Hoher Gaumen	o	+	o	+	+	o
Kurzer Gaumen	+	o	+	+	o	+
Träges Velum	o	o	+	+	+	+
Unterentwickelt. Vomer	+	+	x	x	o	-
Septumdeviation	+	o	o	+	+	+
Kiefer-,Zahnanomal.	o	+	o	o	+	o
Adenoide	Z.n.AT	n.AT	n.AT	o n.AT	n.AT	
Hypertroph.hintere Enden	o	+	o	o	+	+
Nasenrückfluß beim Trinken	o	+	+	+	+	o
Ohrerkrankungen	+	+	o	o	+	+
Hörverlust	30dB bds.	40dB re.	o	-	o	30dB li.
Verzögerter Sprech- beginn	o	+	o	o	o	o
Rhinolalia aperta	+	+	+	+	+	+
Nasaler Klang	+++	+++	+	+++	++	+++
Beeinträchtigung d. Verständlichkeit	+++	+	+++	+++	+	+++
I-A-Probe	+	+	+	+	+	+
CZERMAK-Spiegel	1,5	1,5	1,5	1,5	1	2
Atemstoß in cmg.						
Nase offen	2,5	50	7	15	60	2
Nase zu	11	90	12	25	110	5

Übersichtstabelle der Befunde

(Bei Pat. 9 bis 12 ist der Befund dem Krankenblatt entnommen).

Pat.-Nr.	7	8	9	10	11	12
Erbbl.Belastung	Vat.: Uv.bif. o	o	o	o	o	Großmutter väterls.Gsp.
Exogene Ursachen	?	o	o	o	o	o
Uvula bifida	+	+	+	+	o	totale Sp.des weichen Gaum.
Hoher Gaumen	o	+	o	+	o	+
Kurzer Gaumen	o	o	o	+	+	o
Träges Velum	x	o	o	-	-	+
Unterentwickelt. Vomer	o	+	o	o	-	o
Septumdeviation	o	o	+	+	o	o
Kiefer-,Zahnanomal.	o	+	+	+	+	o
Adenoide	Z.n.AT	n.AT	n.AT	o	o	x
Hypertroph.hintere Enden	+	o	+	+	o	o
Nasenrückfluß beim Trinken	o	o	o	+	o	+
Ohrerkrankungen	+	o	o	o	+	o
Hörverlust	o	o	o	o	o	o
Verzögerter Sprech- beginn	o	+	+	o	+	o
Rhinolalia aperta	+	+	+	+	+	+
Nassaler Klang	++	+++	+++	+	-	+++
Beeinträchtigung d. Verständlichkeit	+++	+++	-	+	+++	-
I-A-Probe	+	+	-	o	-	-
CZERMAK-Spiegel	1	1	-	1,5	-	-
Atemstoß in cmg.						
Nase offen	-	-	10	20	-	-
Nase zu	-	-	12,5	38	-	-

MANN, CZERMAK-Spiegelprobe, Atemstoßmessung, Aerometrie) zeigt. In einigen Fällen findet sich als offensichtliche Ursache dafür eine deutliche Verkürzung des Gaumens und bzw. oder eine mangelhafte Kontraktion des Velums.

Das Hauptsymptom ist die Rhinolalia aperta, die bei allen Patienten - in unterschiedlichem Grad - vorhanden ist. Die Veränderung der Sprache wird dabei nicht allein durch den nasalen Klang sondern auch durch die verschiedenen charakteristischen Artikulationsstörungen bestimmt, welche die Sprache in manchen Fällen bis zur Unverständlichkeit entstellen. Eine verzögerte Sprachentwicklung liegt bei 4 Kindern vor, Trinkschwierigkeiten in Form von Flüssigkeitsaustritt aus der Nase beim Schlucken werden von 6, rezidivierende Ohrerkrankungen ebenfalls von 6 Kindern berichtet. Bei 3 Patienten sind Hörverluste nachweisbar: bei Patient 1 ein Hörverlust von 30 dB beidseits, bei Patient 2 von 40 dB rechts, bei Patient 6 von 30 dB links.

Zum besseren Vergleich der Befunde wird eine Übersichtstabelle angefügt.

Über die Erfolge der Therapie läßt sich an Hand der geringen und nicht ohne weiteres vergleichbaren Angaben keine Aussage machen. Die in manchen Fällen - soweit überschaubar - relativ unbefriedigenden Ergebnisse sind wohl zum Teil auf eine ungenügende operative Korrektur, zum Teil auf die wegen technischer Schwierigkeiten oder Nachlässigkeit der Eltern (Patient 9) nicht ausreichend durchgeführte Sprachbehandlung zurückzuführen.

Röntgenuntersuchung: Bei Betrachtung der Röntgenaufnahmen (Abb. 7, 10, 11, 12, 16) fällt die Verkürzung des Gaumens und der große velopharyngeale Abstand auf. Zur Verdeutlichung sind Skizzen nach den Aufnahmen von Pat. 1, 2 und 3 angefertigt und neben die Skizze einer normalen Vergleichsperson gestellt (Abb. 23 - 26). Die Messung ergibt folgende Werte:

	Alter	Länge des harten Gaumens	Abstand zur Rachenhinter- wand
Vergleichs- person	7 9/12 J.	40mm	28 mm
Pat. 1	4 6/12 J.	35 mm	32 mm
Pat. 2	12 3/12 J.	38 mm	29 mm
Pat. 3	3 1/12 J.	34 mm	34 mm
Pat. 4	4 4/12 J.	30 mm	34 mm
Pat. 6	6 6/12 J.	34 mm	34 mm

Es ergibt sich eine deutliche Verkürzung des harten Gaumens bei Pat. 1, 3, 4 und 6, eine leichte Verkürzung bei Pat. 2. Dem entspricht die vergrößerte Distanz zur Rachenhinterwand, die bei Pat. 2 ebenfalls weniger ausgeprägt ist.

Die Messung des Winkels B-N-S ergibt folgende Werte:

Vergleichsperson:	129°
Pat. 1	131°
Pat. 2	130°
Pat. 3	129°
Pat. 4	122°
Pat. 6	132°

Nach diesen Werten ergibt sich keine bedeutende Ver-

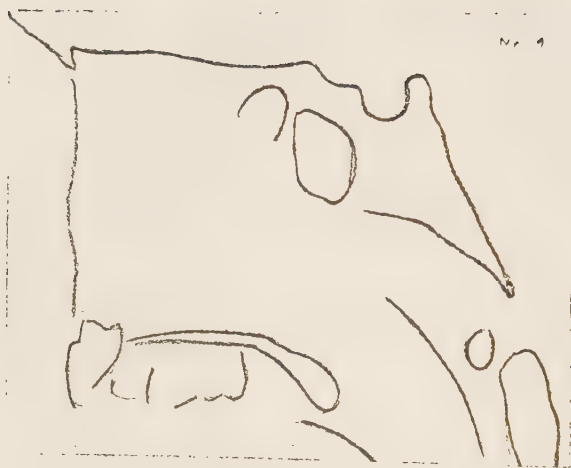


Abb. 23: Skizze zu Abb. 7 (Pat. Nr. 1)

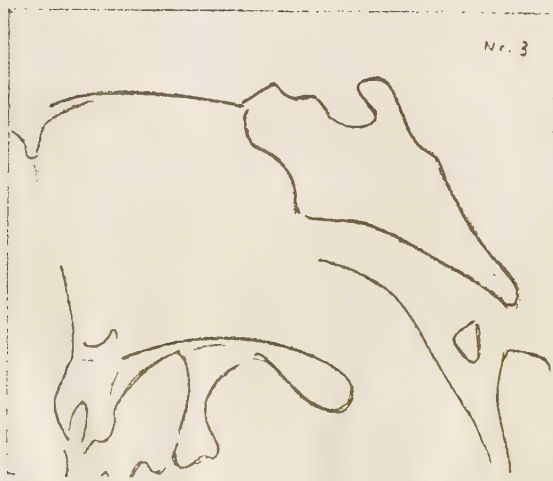


Abb. 24: Skizze zu Abb. 11 (Pat. Nr. 3)

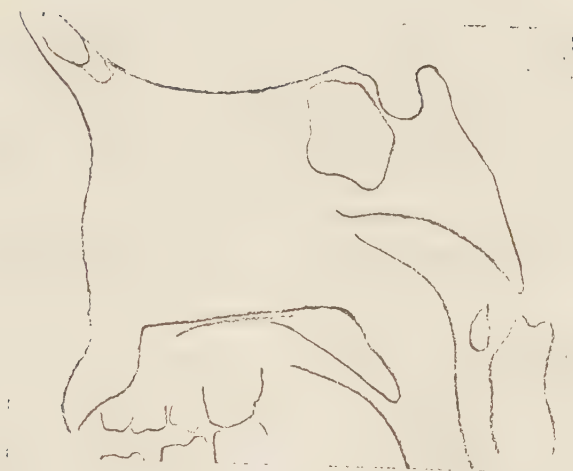


Abb. 25: Skizze nach Tomogramm (lat., Med.)
einer normalen Vergleichsperson,
männl., 7 $\frac{3}{4}$ J.



Abb. 26: Skizze nach Abb. 10 (Pat. Nr. 2)

Vergrößerung des Winkels; da die Fixpunkte, insbesondere der Ansatzpunkt des Nasenbeines, nur relativ ungenau zu bestimmen sind, können die geringen Differenzen nicht als entscheidende Abweichungen angesehen werden. Das Untersuchungsergebnis AZZOLINI's, daß der velopharyngeale Abstand durch eine stärkere Schrägneigung des Processus basilaris mitverursacht wird, kann somit nicht bestätigt werden.

2. Kritik

Wegen der geringen Anzahl an untersuchten Patienten lassen sich auf Grund der Untersuchungsergebnisse nur orientierende Aussagen machen. Dies betrifft insbesondere das Ergebnis der Röntgenuntersuchung, für die außerdem nur eine Normalperson zum Vergleich herangezogen werden konnte. - Der von AZZOLINI angegebene Normalwert bezieht sich auf Erwachsene und kann daher nicht verwendet werden.

Die Untersuchungen konnten nicht bei allen Patienten vollständig durchgeführt werden, teils aus zeitlichen Gründen - wegen des umfangreichen Untersuchungsprogrammes waren 2 Untersuchungstermine notwendig, zu denen die Patienten nicht vollständig erschienen - teils wegen des manchmal schwierig herzustellenden Kontaktes mit den Kindern.

Weitere interessante Untersuchungen, z.B. klanganalytische Untersuchungen des offenen Naselns, mußten wegen des großen Programmumfanges unberücksichtigt bleiben. Auf weitere Röntgenuntersuchungen wie Untersuchung des Kontraktionsvorganges wurde verzichtet, um die durch die Serienaufnahmen bei der Tomographie gegebene Strahlenbelastung nicht zu vergrößern.

L. Zusammenfassung

Die submuköse Gaumenspalte ist eine relativ seltene und wegen ihres geringfügigen Befundes leicht zu übersehende Anomalie. Wegen der zum Teil sehr erheblichen Sprachstörung, die sie hervorruft, hat ihre Diagnose jedoch Bedeutung, um eine geeignete und frühzeitige Therapie zu ermöglichen.

Die typischen Symptome und Veränderungen, die in der Literatur beschrieben sind, werden zusammengestellt; anschließend wird über Nachuntersuchungsergebnisse an 12 Patienten der Stimm- und Sprachabteilung der Münchner HNO - Universitätsklinik, die innerhalb der Jahre 1957 bis 1968 zur Behandlung kamen, berichtet. Von 7 weiteren Patienten, die nicht zur Nachuntersuchung gelangten, sind Befunde aus den Krankenblättern angefügt.

M. Literaturangaben

1. ARNOLD, G.E.: Die Sprache und ihre Störungen. In: Lehrb. d. St.-u. Sprachheilk.von R.LUCHSINGER u. G.E.ARNOLD, 2.Aufl., J.Springer, Wien 1959
2. ARNOLD, G.E.: Seltene Beobachtung einer submukösen Gaumenspalte in Verbindung mit Mißbildungen des weichen Gaumens bei offenem Näseln. Arch.Ohr-usw.-Heilkunde. 147, 173-176 (1940).
3. AZZOLINI, A.: Contributo allo studio delle schisi palatine sottomucose. Minerva chir., Torino, 12, 996-1008 (1957).
4. BERENDES, J., LINK, R., ZÖLLNER, F.: HNO-Heilkunde, Bd.II, 1, G.Thieme, Stuttgart (1963).
5. BROWN-KELLY, A.: Congenital insufficiency of the palate. Journ.of Laryng., Rhin.a.Ot., Vol.XXV, 6, 281-300 u. 342-358 (1910).
6. BUCHHOLZ, R.B., CHASE, R.A., JOBE, R.B. and SMITH, H.: The use of the combined palatal pushback and pharyngeal flap operation: a progress report. Plast. Reconstr.Surg. 39, 554-561 (1967).
7. BUMBA, J.: Submuköse Gaumenspalten. Mon.schr.Ohrheilk., 56, H.4, 225-229 (1922).
8. CALNAN, J.: Submucous cleft palate. British J.Plast. Surg., 6, 264-282 (1954).
9. DENKER, H., KAHLER, O.: Handbuch der HNO-Heilkunde, Bd.II, J.Springer, Berlin 1928.
10. FABRE, P.: Glottographie respiratoire. Ann.Oto-lar., Paris, 78, 814-824 (1961).
11. FRÖSCHELS, E.: Lehrbuch der Sprachheilkunde. 2.Aufl., Leipzig und Wien (1925).
12. GABKE, H.J.: Hasenscharten und Wolfsrachen. Walter de Gruyter u. Co., Berlin (1962).
13. GLAS, E.: Submuköse Gaumenspalten. Mon.schr.f.Ohrhkl., 62, H.6, 724 (1928).
14. GRIFFITH, B., MONROE, C., HILL, J., WALDROP, W. and

- WHITE, H.: Motion of the lateral pharyngeal walls during velopharyngeal closure. *Plast. Reconstr.Surg.* 41, 338-342 (1968).
15. GUTZMANN, H.: Die Atembewegungen in ihrer Beziehung zu den Sprachstörungen. *Mon.schrift.f.Sprhlk.* 17, 66-62 (1957).
16. HAMACHER, E.N.: Roll-Y pharyngoplasty and palate-lengthening procedure. *Cleft pal. J.* 4, 300-307 (1967).
17. IMHOFFER, R.: Zwei ungewöhnliche Formen von Gaumenspalten. *Ztschr.f.angew.Anatomie u. Konstitutionslehre*, Bd.5, J.Springer, Berlin (1920).
18. KILNER, T.P.: The provision of speech mechanism in cleft lip and palate cases: the surgical aspect. *Proc. 2nd Internat.Congress phon.Sci.*, 266(1935).
19. KLESTADT, W.: Beitrag zur Kenntnis der submukösen Gaumenspalte. *Ztschr.f.Laryng.* 19, 279-287(1930).
20. KRIENS, O. u. WULFF, J.: Die submuköse Gaumenspalte. Ein Beitrag zur Diagnose, Anatomie, operativer u. sprechpädagogischer Behandlung. *Chir.Plast. et Reconstr.* 6, 255-277 (1969).
21. LAZCOWSKA, M.: Concerning the function of the velum. XI Int. Speech and Voice Ther.Conf., L.Stein(1960).
22. LAZCOWSKA, M.: On the submucous cleft palate. *Otolaryng. polska* 8, 241-246 (1954).
23. LERMOYELZ, M.: L'insuffisance vélopalatine. *Ann.Mal. Or.* (1892).
24. LOEBELL, E.: Erfahrungen mit der Tonsillensphincterplastik zur Behandlung des offenen Naselns bei zu kurzem Gaumen. *Langenbecks Arch.klin.Chir.* 306, 69-73 (1964).
25. LOEBELL, E. u. LOEBELL, G.: Die funktionellen Ergebnisse der Pharyngoplastik nach der Münchner Methode. *Arch.Ohr.-usw.-Heilk.*, Kongressbericht II.Teil (1962).
- 25 a.: LOEBELL, E.: Neue Gesichtspunkte bei der Sprachbehandlung von Kindern mit Gaumenspalten und

- die objektive Dokumentation der Ergebnisse.
Zeitschr.f.Kinderchir. u. Grenzgeb. B6,H4,
496-499 (1969).
26. LUBKER, J.: An electromyographic investigation of
velar function during normal speech production.
Cleft pal., J.5, 1-18 (1968).
27. LUCHSINGER, R.: Klanganalytische Untersuchungen des
offenen Naselns. Folia phon.6,233-239 (1954).
28. MAHLSTEDT, H.: Über die Vererbung der submukösen
Gaumenspalte.Ztschr.Lar.26, 347-352 (1935).
29. MASSENGILL jr., R., BRYSON, M.: A study of velopharyngeal function as related to perceived nasality of vowels, utilizing a cinefluorographic television monitor. Fol.Fhon. 19, 45-52, Basel (1967).
30. MES, L.: Betrachtungen über die submuköse Gaumenspalte.
68. Versammlg.Niederl.Vereinigg.HNO-Heilk.
Amsterdam, Sitzg. vom 25.-26.11.1939.
31. MITRYNOWICZ, A.: Chronaxie dans la division palatine.
Extr.du Bulletin de L'Acad.Pol.des sci.et des
lettr. Classe de Med. (1950).
32. MOSCISKER, E.: Über submuköse Gaumenspalten. Wiener
med. Wochr.78, Nr.29, 961-962 (1928).
33. NADOLECZNY, M.: Kurzes Lehrbuch der Stimm- und Sprachheilkunde, Leipzig (1926).
34. NESSEL, E.: Vergleichende Atemstoßmessung.Med.Klinik
54, 1270-1272 (1959).
35. PHILIPP, M.: Un cas d'insuffisance vélopalatine. Ann.
mal.or., 597 (1904).
36. PORTERFIELD, H.W. and TRABUE, J.C.: Submucous cleft
palate. Plast.reconstr.Surg.35, 45 (1965).
37. REES, T., WOOD-SMITH, D., SWINYARD, C. and CONVERSE, J.:
Electromyographic evaluation of submucous
cleft palate: a possible aid to operative
planning. Plast. Reconstr.Surg. 40, 592-594(1967)
38. ROUX, F.: Fente mediane du plan osseux du palais-
nasillement. Memoire sur la staphylorrhaphie,
84 (1825).

39. SCHLOEMILCH, P.: Experimentell-phonetische Untersuchungen der Gaumensegelfunktion bei Verschlüssen. Inaug.-Diss., München (1967).
40. ZIMMER, E.: Submuköse Gaumenspalte und Gehör. Passow-Schäfers Beitr. 28, 427-430 (1931).
41. SEEMAN, M.: Submuköse Spalten des harten Gaumens. Cas.lék.ces.62, 641-646 (1923).
42. SEEMAN, M.: Die submuköse Gaumenspalte. Moschr. Ohrhlk. 53, H.8, 515 (1919).
43. SEGRE, R.: Die submuköse Gaumenspalte. Moschr. Ohrhlk. 67, 649-670 (1933).
44. SEGRE, R.: Über die Häufigkeit der submukösen Gaumenspalte. 31.Jongr. Soz. Ital. Laryngol., Otol.et Rhinol., Bologna, Sitzg. 20.-22.10. 1935.
45. SEGRE, R.: Sulle schisi palatine submukose. Valsalva 14, 356-363 (1938).
46. STARCK, D.: Embryologie. 2. Aufl., G.Thieme, Stuttgart (1965).
47. TRENSCHEL, W.: Sprache und Sprechlerziehung bei Patienten mit Lippen-, Kiefer-, Gaumenspalten. Langenbecks Arch.klin.Chir. 295 (1960).
48. WÄNGLER, H.: Leitfaden der pädagogischen Stimmbehandlung. 2. Aufl., C.Marthold (1957).
49. WARD, P., STAUDT jr. and GOLDMAN, R.: Improvement of velopharyngeal insufficiency by teflon injection. Trans.Amer.Acad.Ophtal.Otolaryng. 71, 923-933 (1967).
50. VAUGHAN, H.: Congenital cleft lip, cleft palate and associated nasal deformities. H.Kimpton, London (1940).
51. YULES, R. and CHASE, R.: Quantitative cineevaluation of palate and pharyngeal mobility in normal palates, in cleft palates and in velopharyngeal incompetency. Plast.Reconstr.Surg. 41, 124-128 (1968).

Herrn Privatdozent Dr. med. Loebell möchte ich
an dieser Stelle meinen Dank aussprechen für die
freundliche Überlassung des Themas.

Ebenso möchte ich herzlich Fräulein Hanel für ihre
hilfreiche Unterstützung bei der Durchführung der
Aerometrie, Glottographie und Sonographie danken,
Herrn Dr. med. Kurz für die Röntgentomogramme
und Herrn Nespital für die Fotoaufnahmen.

